UNIVERSITE PARIS - VAL DE MARNE

FACULTE DE MEDECINE DE CRETEIL

No 30

ANNEE 1 9 7 5

T H E S E

pour

LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Monsieur T O U R N A D R E Patrick

Présentée et soutenue publiquement
le :

TITRE COMPLET DE LA THESE

" LES FORMES MESOCEPHALIQUES DU GUILLAIN-BARRE "

Président : Monsieur le Professeur LEPERCQ

UNIVERSITE PARIS - VAL DE MARNE

FACULTE DE MEDECINE DE CRETEIL

ANNEE 1 9 7 5

T H E S E

pour

LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Monsieur T O U R N A D R E Patrick

Présentée et soutenue publiquement

le :

TITRE COMPLET DE LA THESE

" LES FORMES MESOCEPHALIQUES DU GUILLAIN-BARRE "

Président : Monsieur le Professeur LEPERCQ

Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

https://archive.org/details/IA41548124_0033

Remerciement à Monsieur le Professeur BARBET

qui parraina aimablement ma thèse

.....

A ma femme qui me soutint durant
ces longues dernières années d'étude.

.....

A mes parents qui m'ont permis

d'aboutir à ce jour.

.....

PLAN DE NOTRE ETUDE

* Introduction
* Observations
* Discussion des observations
* Principales manifestations

  cliniques et biologiques de la forme mesocephalique du GUILLAIN-BARRE.

I. - Age d'apparition

II.- Circonstances déclenchantes : Notions étiologiques

III- Prodrômes

1°)- Identiques à la forme spino-mesocephalique

- Rachialgies-myalgies
- Cephalées
- Raideur méningée
- Vomissements
- Paresthésies et paresies
- épisodes vertigineux
- fébricule
- asthénie-anorexie
- épisode psychique

2°)- Préjugeant de l'atteinte des paires crâniennes

- Atteinte oculomotrice
- Atteinte nerf optique
- Atteinte du facial
- Atteinte du trijumeau

3°)- Cas de la fièvre

IV.- La période d'état

1°)- Atteintes de la sphère mésocéphalique et des voies nerveuses attenantes

A/- Atteintes du facial

a)- mode d'installation
b)- clinique
c)- signes accompagnateurs
d)- évolution

B/ - Atteintes oculaires

a)- description des atteintes

(1) Paralysies oculomotrices

(2) Paralysies de fonction

* paralysie de la latéralité
* paralysie de la verticalité et de la convergence
* ophtalmoplégies internucléaires

(3) Le signe d'Argyll-Robertson

(4) Atteinte du nerf optique

* névrite optique oedémateuse
* oedeme papillaire
* névrite optique rétro-bulbaire

(5) Nystagmus

(6) Syndrôme de Claude Bernard-Horner

b)- Evolution des singes oculaires

C/- Atteintes des autres nerfs crâniens

(1) Le trijumeau

(2) IX,X,XIIème paires

(3) Autres paires crâniennes

d) Cas des troubles de la déglutition et de la phonation
e) Cas des troubles respiratoires

2°) - Les atteintes non spécifiques communes à toutes les formes de GUILLAIN-BARRE

A/ - Description de la fièvre

B/ - Troubles vaso-moteurs

C/ - Troubles sphinctériens

D/ - Cas de la présence des signes neurologiques subjectifs et objectifs, transitoires

E/ - Les phénomènes ataxiques

* Atteinte coordonales postérieures
* Atteinte cérébelleuse
* Cas du syndrôme de Fisher

V.- Les examens complémentaires

1°- Biologie en générale
2°- L.C.R.
3°- F.O.
4°- Autres épreuves oculaires
5°- E.M.G.
6°- Testing
7°- E.E.G.

VI.- Evolution

1°- De la maladie en générale
2°- Des atteintes en particulier
3°- Cas des rechutes et récidives
4°- Cas des formes chroniques et des séquelles

- évolution et séquelles
- âge et apparition et séquelles
- fréquence et caractères des séquelles selon les paires crâniennes touchées

a)- N. Facial
b)- N. Optique
c)- N. Trijumeau

VII.- Formes cliniques du syndrôme mésocéphalique

1°- Forme avec pléiocytose du L.C.R.
2°- Le syndrôme de Fisher

VIII.- Le diagnostic différentiel

1°- Classification générale
2°- Atteintes spécifiques à chaque paire crânienne

* Etiopathogénie
* Anatomie - pathologie
* Conclusions
* Bibliographie

o
ooo
ooooo

LES FORMES MESOCEPHALIQUES DU GUILLAIN-BARR

L'objet de cette étude, porte sur une form topographique particulière de la polyradiculonévrite infl toire, décrite par GUILLAIN et BARRE au début de ce siècl dont le critère diagnostic le plus significatif, de la mala en générale et de toutes ses formes cliniques en particuli reste l'hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien, sans réaction cellulaire.

Cette forme clinique s'individualise par une atteinte paralytique exclusive des nerfs crâniens, et en parti lier du nerf facial et des oculomoteurs, respectant les rachidiens. Elle était baptisée en raison du territoire touché de " Formes mésocéphaliques du GUILLAIN-BARRE ".

En réalité et nous le constaterons dans nos si premières observations, à la suite de " l'enquête clinqu les polyradiculo-névrites inflammatoires en France ", Cast Brunet et Nouailhat, étudiant 457 cas, ne retenaient aucune forme mésocéphalique absolument pure.

Nous avons retrouvé effectivement dans chacune d nos observations, soit une atteinte discrète de la force musculaire, soit une abolition transitoire des réflexes ostéo-tendineux soit une atteinte de la sensibilité profonde de type coordonale postérieure.

Nous nous proposons donc à partir de six observations de formes mésocéphaliques de GUILLAIN-BARRE de brosser principalement un tableau clinique et biologique de la maladie, aidé cela par les importants travaux statistiques de Castai

Nous verrons également sous forme de tableaux, les aspects étiologiques, évolutifs, et séquellaires avant d'étudier un cas clinique particulier décrit par Miller-Fisher et un biologique de GUILLAIN-BARRE avec pléicytose du liquide céph rachidien.

Enfin, avant d'ouvrir le chapitre du traitemen qui reste encore très classique, et celui très discuté de l'étio pathogénie de la maladie, nous passerons en revue les différents diagnostics différentiels , que la biologie très particulière du liquide céphalo-rachidien dans le GUILLAIN-BARRE, réduit prati quement à néant.

o
ooo
ooooo

H I S T O R I Q U E

UN MOT SUR L'HISTORIQUE ...

Le 13 Octobre 1916 au cours d'une séance de la société médicale des hôpitaux MM. GUILLAIN,BARRE et STROHL publiaient plusieurs cas de syndrôme radiculo-névritique avec hyperalbuminose du L.C.R. sans réaction cellulaire.

Ce syndrôme curable prenait place en neuropathologie sous le nom de " syndrôme de G.B. ".

Près de 20 ans après, au symposium de Bruxelles de 1937, GUILLAIN et KREIS apportent les premières observations d'atteinte exclusive des nerfs crâniens et en particulier des nerfs oculomoteurs sans atteinte paralytique des membres.

La forme topographique mésocéphalique du G.B., s'individualisait alors.

GUILLAIN proposait une nouvelle classification du syndrôme de G.B. se répartissant en 4 formes cliniques principales :

* la forme inférieure en spinale, la plus fréquemment observée
* la forme mixte spinale et mésocéphalique
* la forme mésocéphalique pure ou l'atteinte des nerfs crâniens est prépondérante
* la forme avec troubles mentaux

C'est la forme mésocéphalique qui retiendra plus particulièrement notre attention et sera la matière de notre espèce.

Depuis 1937 les publications sur les formes particulières du G.B. vont se multiplier.

Les premiers cas rapportés par Van Bogaert, et Maéré en 1938 comportaient essentiellement essentiellement une diplégie faciale associée dans 75% des observations à une atteinte bilatérale d'autres nerfs crâniens.

Depuis de nombreux auteurs de langue française ont noté des cas de ce genre.

Nous rapportons dans cet exposé quatre cas de ce type (Voir les observations N° 1,2,5 ,6).

Néanmoins il faudra attendre 1940, et les travaux de Massien - Vermoy, Louis-Bar et, Maestro pour que soit publié un important travail sur les ophtalmoplégies uni ou bilatérales avec dissociation albumino-cytologique du L.C.R. et évoluant comme une polyradiculonévrite typique.

Nous avons recueilli quatre observations comprenant une ophtalmoplégie uni ou bilatérale (observation N° 1,3.4.5) que nous décrivons ci-après.

A la même époque seront décrits les premiers cas d'oedeme papillaire et de névrite optique par Moersch, Kernohan, Van Gehuchten.

Ce n'est qu'en 1956 que Miller et Fisher individualisent une forme clinique particulière du GUILLAIN-BARRE, associant une ophtalmoplégie, une ataxie de type cérébelleux et une areflexie ostéo-tendineuse généralisée avec dissociation du L.C.R.

L'observation N° 7 décrit cette entité clinique que nous avons classée dans les formes particulières du G.B. mésocéphalique.

o
ooo
ooooo

LES

OBSERVATIONS DE SYNDROME

MESOCEPHALIQUE DU GUILLAIN-BARRE

NOTRE OBSERVATION : Observation N° 1 : REN.. Nathalie - 7 ans -

* Le début apparent de la maladie se situe le 9/1/1974 où vont apparaître, des vomissements, une petite toux, des céphalées, des arthralgies et des myalgies.

L'examen pratiqué alors montrait l'existence d'une angine érythémateuse, dont les prélèvements de gorge ultérieurs révèleront la nature streptococcique hémolytique.

* Le 11/1/74, au matin, toujours apyretique, l'enfant se plaint d'arthralgies des coudes et des genoux et de céphalées.

L'examen va montrer l'existence d'un syndrôme méingé avec raideur de la nuque et signe de Kernig discret mais sans photophobie ni hyperesthésie cutanée et d'une éruption de type urticarienne qui ne durera qu'une heure.

Il est à noter en ce qui concerne cette éruption que l'enfant recevait de l'oracilline, à la dose de deux millions par jour depuis deux jours, pour traiter son angine.

La conscience et la marche sont alors normales. La force motrice et les réflexes sont normaux.

Une ponction lombaire pratiquée le matin ramène des protides à 1,30 g/l et 1 élément.

Pour le reste les sucres sont à 0,62 g/l et les chlorures à 7,30 g/l . Le F.O. montre un discret flou papillaire.

Dans la soirée du 11/1/74 apparaît un discret ptosis à gauche s'accompagnant d'un petit déficit du droit supérieur gauche. L'atteinte du III gauche bien que discrète et très incomplète est manifeste.

Les autres paires crâniennes sont normales. Les principaux réflexes du tronc céphalique sont également normaux. Le reste de l'examen neurologique est normal si ce n'est un discret crochetage à la manoeuvre talon-genoux, des deux côtes où la part des arthralgies ou d'un éventuel syndrôme cérébelleux est difficile à établir.

Quelques heures après, le ptosis gauche s'exagère, la paralysie de l'élévation du regard s'affirme.

Le reste de l'examen neurologique montre une conscience normale, l'intégrité des autres paires crâniennes et en particulier du facial, une force musculaire normale et symétrique au niveau des quatre membres, un réflexe cutané plantaire en flexion. Il n'existe pas de syndrôme cérébelleux.

Par contre la nuque est toujours raide et les réflexes ostéo-tendineux sont vifs mais symétriques.

Le F.O. montre un flou papillaire bilatéral.

Un électroencéphalogramme montre une surcharge lente et diffuse.

* Le lendemain 12/1 montre une atteinte du III et du IV gauche et une paralysie faciale droite discrète. Les réflexes du tronc cérébral et en particulier, voile, nauséeux et cornéens sont normaux. Il n'y a pas de syndrôme cérébelleux.

* Le 14/1 apparaît une diplégie faciale avec ptosis bilatéral et une paralysie de l'abduction du regard à gauche, alors que l'oculomotricité intrinsèque est conservée.

Par ailleurs , l'enfant est capable de tenir débout et de faire quelques pas, mais se plaint de myalgies et d'arthralgies. Les réflexes ostéo-tendineux, la forme musculaire, la coordination et la sensibilité sont normaux.

Devant l'association diplégie,ophtalmoplégie, myalgies très importantes et dissociation albumino-cytologique du L.C.R le diagnostic de forme mésencéphalique de GUILLAIN-BARRE est posé.

* Le 16/1/74. L'impression générale est bonne.

Ce qui frappe d'emblée c'est le caractère douloureux de la maladie avec attitude antalogique en flexion des quatre membres,cette atteinte prédominant toutefois aux membres inférieurs. Le faciès est inexpressif alors que la conscience est intégralement normale et que la parole elle aussi est normale.

A l'examen, il n'y a pas de mouvements anormaux, pas de troubles sphinctériens.

On retrouve une parésie des quatre membres, les réflexes ostéo-tendineux sont vifs et diffusés au niveau des rotuliens, les achilléens sont normaux, les bicipitaux sont vifs et diffusent à l'épaule.

Le cutané plantaire se fait en flexion, les cutanés abdominaux sont normalement obtenus. Il existe une ophtalmoplégie incomplète, une mydriase relative à gauche. les photomoteurs étant conservés, pas d'atteinte du V, atteinte bilatérale du V prédominant sur le facial gauche. Le VIII est normal ainsi que IX et le X.

Par ailleurs, il existe une érythrose palmo-plantaire. Il n'y a pas d'hépatosplénomégalie.

On retrouve des micropolyadénopathies cervicales à prédominance occipitale et axillaires.

Les examens biologiques, ionos, numération de formule sanguine et gaz du sang sont normaux.

* Le 17/1/74 l'examen reste inchangé.

La ponction lombaire va montrer une albumine à 2,40 g/l pour 1,6 élément. La vitesse de sédimentation est à 12-35.

* Le 19/1/74 : Très discrète amorce de récupération au niveau de l'atteinte faciale droite.

L'enfant est ensuite passée dans un service de surveillance.

Là s'arrête donc l'observation, à la fin de la phase aigue et au seuil d'une récupération progressive de plusieurs mois.

-=-=-=-=-=-=-=-

Observation N° 2 : Mr B ... Robert . 37 ans.

Monsieur B.. Robert fut hospitalisé le 1/8/69.

Depuis environ quatre ans, le malade présentait des épisodes fébriles persistant 3 ou 4 jours et disparaissant spontanément.

Depuis Octobre, le malade avait présenté plusieurs de ces accès dont le rythme s'était accèléré et qui s'accompagnait d'une asthénie importante avecamaigrissement. Rien n'avait pu orienter le diagnostic jusqu'à présent vers l'origine de cette fièvre qui restait isolée.

A son entrée, le malade est apyrétique mais très asthénique. On ne note aucun antécédent particulier. L'examen clinique et neurologique est normal. Les examens biologiques montraient une VS à 46-79 avec une numération de formule sanguine normale. Le B W était négatif, le séro-diagnostic de Widal-Wright également. L'E.E.G. était normal, le F O montrait des papilles à bord net sans hypertension intra-crânienne.

* Le 21/1/69 soit quatre jours après son hospitalisation et l'arrêt de la fièvre, apparaît progressivement une paralysie faciale gauche de type périphérique. L'hémiface gauche est immobile, hypotonique, l'assymétrie au début fruste se fait en un jour nette avec signes de Charles Bell. Il est à noter que le malade se plaint d'une discrète gêne à la déglutition et à la parole, rapidement résolutive.

L'examen neurologique :

- sensibilité de la face et de la langue normale, nauséeux présent, voile contractil.
- tous les autres nerfs crâniens sont intacts et il n'existe aucun autre signe neurologique.

Le malade est toujours parfaitement apyrétique.

* Le 23/1/69 : Episode vertigineux de quelques heures.

* Le 24/1/69 : Apparition progressive d' une paralysie faciale droite aboutissant à une diplégie faciale de type périphérique, prédominant surtout à gauche.

Cette diplégie faciale résume complètement l'atteinte des nerfs crâniens. On relève également quelques modifications à l'examen neurologique des membres inférieurs :

- les réflexes rotuliens sont très faibles des deux côtés
- il existe unléger trouble de la sensibilité profonde prédominant à droit
- au Romberg et à la marche on constate une déviation vers la droite et un élargissement du polygone de sustentation.

* Le 27/1/69

- La ponction lombaire est eau de roche avec 0,70 g/l d'albumine et 5 lymphocytes
- L'étude virologique est (-) à plusieurs examens
- L' E.M.G. : orbiculaire des lèvres et paupières et le frontal ne montrent qu'une très rare fribillation au repos

  La vitesse de conduction du facial est de 3 mètres /sec.

  Il s'agit donc d'une atteinte neurogène périphérique aigue.
- L'examen audiométrique est normal
- L'examen labyrinthique : hyposensibilité bilatérale, dysréflexie vestibulaire croisée de type centrale.

* Le 5/2/69

P.L. clair avec albumine 0,70 g/l et 6 lymphocytes.

* Le 11/2/69

Amélioration débutante. Apparition de phénomènes vas-moteurs fait de rougeur, chaleur, hypersudation intéressant la face et la partie antérieure du cou.

Ces troubles disparaissent en quelques heures.

* Le 1/3/69

Un nouvel E M G montre sur l'orbiculaire des lèvres une fibrillation pauvre avec quelques rares potentiels de réinnervation. alors que l'orbiculaire des papupières est assez riche en potentiels de réinnervation

La vitesse de conduction du facial est de 11 mètres/sec.

Le malade sort avec des corticoïdes et des vitamines.

* Le 25/4/69 soit deux mois après.

L'amélioration est discrète prédominant au facial inférieur. On passe au Depo-médrol I.M.

* Le 4/7/69 : Regression nette de la paralysie faciale avec Charles Bell négatif.

* Le 5/6/70 :

Guérison totale.

-=-=-=-=-=-=-=-

Observation N° 3 : Mme F... - 62 ans.

Il s'agit d'une femme consultant en 1948 pour l'apparition en quelques jours d'une ophtalmoplégie externe complète de l'oeil droit avec ptosis, oeil fixe.

L'acuité visuelle était conservée, il n'y avait pas d'exophtalmie et la musculature intrinsèque était respectée.

Par ailleurs cette malade se plaignait de douleurs de l'hémiface du même côté et l'on constatait une hypoesthésie franche limitée au territoire de l'ophtalmique et du maxillaire supérieur.

Le reste de l'examen neurologique, fond d'oeil, radios de crâne et constante sanguine était normal .

La ponction lombaire était refusée par la patiente.

Cette atteinte des III,IV,V et VIème paires droites regressait sans la moindre séquelle en moins de deux mois.

Environ 18 mois plus tard, la malade revenait en consultation pour l'apparition dans des conditions identiques mais du côté gauche, cette fois là, de la même symptomatologie, et à l'évidence ce syndrôme mésocéphalique ne pouvait pas s'expliquer par une atteinte oto-neurologique mécanique, ni vasculaire.

La ponction lombaire refusée lors de la première hospitalisation montrait 1,60 g/l d'albumine et environ 1 lymphocyte /mm3. Une artériographie carotidienne gauche confirmait l'absence de tout processus extensif, comme de troubles circulatoires.

Les suites restaient simples et la guérison complète était obtenue dans les mêmes délais que la première fois.

Cette femme suivie régulièrement pendant 15 ans ne refit jamais d'épisodes de ce type.

-=-=-=-=-=-=-

Observation N° 4 : Fillette de 5 ans

Cette fillette de 5 ans entrait dans un service hospitalier en 1968 pour l'apparition, dix jours après un épisode fébril apparemment banal accompagnés d'asthénie et d'anorexie, de douleurs des membres inférieurs et d'un ptosis gauche d'abord isolé puis associé 24 heures plus tard à une atteinte complète du moteur oculaire commun. L'existence d'une discrète raideur rachidienne faisait pratiquer une P.L. qui revenait normale.

* En moins d'une semaine l'atteinte isolée du moteur oculaire commun gauche devenait bilatérale, tandis que les deux moteurs oculaires externes et les deux pathétiques se paralysaient à leur tour.

Contrastant avec cette ophtalmoplégie externe bilatérale complète, la musculateur intrinsèque restait normale de même que l'acuité visuelle. Les membres restaient cliniquement intacts et l'E.M.G. pratiqués dans tous les muscle des autre membres s'avèrait normal.

* Au 8ème jour de l'ophtalmoplégie s'amorçait la régression et persistaient alors seulement le ptosis gauche et la double atteinte du moteur oculaire externe. C'est alors que la ponction lombaire montrait 0,90 g/l d'albumine contre 1,6 lymphocytes.

* Au 12ème jour les paralysies avaient disparu.

* Au 20ème jour alors que la P.L. ne comprenait plus que 0,67 g/l d'albumine, l'enfant se plaignait encore de sa raideur rachidienne et souffrait sans doute d'un petit déficit moteur rhizomélique car elle éprouvait une nette difficulté à se relever. Un nouveau E.M.G. revenait normal.

* Trois mois après le début de la symptomatologie un ultime examen neurologique confirmait la guérison totale.

Observation N° 5 : C..... Lucia - 50 ans.

* Le début a été assez brusque : au commencement du mois de novembre apparaît un épisode fébrile ; le surlendemain, au réveil, la malade constate qu'elle voit trouble. Les jours suivants apparaissent des douleurs diffuses permanentes aux membres inférieurs, tandis que se constitue une hémiplégie droite.

* A l'entrée le 7 Novembre, la malade est fébrile, avec une température à 38°. Il existe toujours des douleurs dans les jambes à type de broiement.

La diplopie est manifeste lorsque la malade regarde latéralement à gauche ou à droite. L'examen ophtalmologique précise qu'il existe une paralysie totale du VI gauche et une paralysie discrète du VI droit. Le fond de l'oeil est normal.

Par ailleurs, il existe une hémiplégie droite flasque, à prédominance crurale. Les réflexes ostéo-tendineux sont abolis, non seulement au niveau du côté paralysé, mais également à gauche. La sensibilité superficielle est normale.

On note des troubles discrets de la sensibilité profonde (erreur dans la notion de position des orteils). La ponction lombaire montre : albumine 0,40 g/l, sucre 0,80 cytologie moins d'un élèment blanc.

* Au cours des journées des 8 et 9 Novembre, les paralysies s'étendent et se complètent. Il existe aujourd'hui une quadriplégie flasque, tandis qu'une diplégie faciale totale est apparue brusquement, puis, pendant 10 jours, l'état de la malade va rester stationnaire.

* Les 16 et 17 Novembre, nouvelle extension : il apparaît un ptosis de l'oeil gauche signant une paralysie du moteur oculaire commun, des troubles sphinctériens sous forme de rétention d'urine, enfin des troubles de la déglutition. La malade est nettement gênée pour avaler, elle retourne longuement les aliments sans parvenir à déglutir.

A l'examen il n'y a pas de paralysie du voile. Un examen minutieux ne met en évidence aucune paralysie respiratoire ; l'amplitude et la forme des mouvements du thorax sont normales ; l'expiration peut être prolongée sans difficulté ; le rythme respiratoire est normal et se modifie à volonté.

Dès lors les troubles vont régresser ; les difficultés de déglutition disparaissent en 48 heures ; les paralysies oculaires regressent ensuite, puis la diplégie ; la motilité s'améliore aux membres supérieurs.

La malade rentre chez elle le 15 Décembre, présentant ncore une paraparésie incomplète des membres inférieurs.

-=-=-=-=-=-

Observation N° 6 : C... Zacchario - 50 ans .

Cet homme a présenté, vers le 8 Décembre, un épisode fébrile, étiqueté grippal. Le 12, sa parole devient brusquement embarrassée, bredouillante ; il ne peut ni mastiquer, ni déglutir facilement ; parallèlement,sont apparus des troubles de l'équilibration. Le sujet ne peut plus se tenir debout, ni même assis. Il est alors hospitalisé.

* L'examen le 14 Décembre :

On est frappé d'emblée par l'existence d'une diplégie faciale totale : l'occlusion des yeux est impossible, les joues sont flasques et tombantes, le malade ne peut ni siffler, ni souffler, la parole est embrouillée et difficilement compréhensible.

En contraste, cependant, on ne note aucune atteinte des autres paires crâniennes. Il n'y a pas de paralysie du voile, la phonation est normale. Il n'y a pas de paralysie vraie de la déglutition, les deux premiers temps sont gênés par la diplégie mais le troisième temps s'effectue normalement.

Du point de vue oculaire, le malade signale l'existence d'une diplopie, mais il n'y a pas, à l'examen, de paralysie décelable des moteurs oculaires.

Il n'y a pa s de troubles moteur ; tous les mouvements spontanés sont normaux, au moins pour les membres, la force musculaire n'est pas diminuée. Les réflexes tendineux sont tous trouvés, ils sont vifs ; le cutané plantaire est en flexion des deux côtés.

Par contre, il existe un syndrôme ataxique d'une intensité exceptionnelle : au niveau des membres inférieurs il se manifeste par une véritable incoordination, le malade étant incapable d'exécuter la manoeuvre du talon au genou. L' ataxie est évidente aussi aux membres supérieurs. Les troubles sont au maximum lorsqu'on lui ferme les yeux.

Enfin ce malade ne peut pas s'asseoir ni surtout conserver la position assise.

Cependant une exploration minutieuse de la force des muscles abdominaux et des masses sacro-lombaires ne montre pas de paralysie ; d'ailleurs, le malade est capable, étant allongé sur le dos, d'élever les deux jambes et de les maintenir dans cette position. Ces troubles de la station assise restent donc difficiles à expliquer. Ils vont, semble-t-il, de pair avec la difficulté de maintenir la tête droite et immobile. Nous y reviendrons.

L'examen de la sensibilité : il n'y a pas de douleur à la pression des masses musculaires. Les sensibilités superficielles sont normales ; par contre, la sensibilité profonde est très perturbée, le malade a perdu le sens des positions de ses membres , et le diapason n'est pas perçu.

L'examen général est négatif, la température est à 38°. Elle reviendra définitivement à la normale dès le lendemain.

Une ponction lombaire pratiquée, montre une dissociation albumino-cytologique très modèrée : albumine 0,40 et moins d'un élèment blanc.

Durant cette diplégie faciale et ce syndrôme ataxique, malgré l'absence de toute paralysie et la présence des réflexes tendineux et encore que la dissociation albumino cytologique soit modèrée, on élimine le diagnostic de botulisme et celui de polio-encéphalite basse et on pose le diagnostic de GUILLAIN-BARRE.

* Le 16 Décembre,

en effet, c'est-à-dire, deux jours plus tard, apparaît un syndrôme quadriparétique modèré, tandis que les réflexes tendineux s'abolissent, confirmant ainsi le diagnostic. Une nouvelle ponction lombaire montre une importante dissociation albumino-cytologique : albumine 3,5 pour un élèment blanc.

* L'évolution dès lors va se faire vers une lente régression.

Le 15 Janvier on notait la régression de la paralysie faciale. En contraste, la parole reste embrouillée et peu compréhensible. La paralysie des membres a disparu.

Mais le syndrôme ataxique persiste encore rendant la marche impossible. La station assise reste difficilement maintenue. Le syndrôme biologique est en régression mais toujours caractéristique.

* Le 31 Janvier, l'examen permet de suivre l'évolution vers une guérison complète ; la parole est encore embarrassée, la station assise devient possible, la marche s'ébauche, encoreque gênée par l'ataxie persistante.

-=-=-=-=-=-

DISCUSSION

DES DIFFERENTES OBSERVATIONS

DISCUSSION DE NOTRE OBSERVATION N° 1 :

Notre observation concernant la petite Nathalie, âgée de 7 ans, illustre combien est trompeur le début de la maladie orientant souvant le diagnostic vers une maladie infectieuse banale, voire vers un rhumatisme articulaire aigü, voire vers une sombre histoire de néo-formation intra-crânienne.

Dans l'évolution de cette forme mésocéphalique de GUILLAIN-BARRE de nombreux points sont remarquables soit par le jour particulier sous lequel ils se manifestent, soit au contraire par la relative fréquence à laquelle ils apparaissent dans le GUILLAIN-BARRE en général.

a)- Le syndrôme pseudo-grippal.

Très classique dans le GUILLAIN-BARRE ce syndrôme disparaît en général avec le début des paralysies.

S'observant dans environ 20% des formes de départ, et certains ont dit figurant 20% des étiologies, il est dans notre observation assez atypique.

D'une part par l'intensité des signes : vomissements, céphalées, myalgies, arthralgies des grosses articulations, entraînant une attitude antalgique en flexion des autre membres. Nous notons également au passage la raideur de la nuque isolée assez banale dans un tel syndrôme.

Et, d'autre part, par une évolution absolument apurétique de ce prodrôme.

Cette absence de fièvre, assez typique durant la phase d'état du GUILLAIN-BARRE en général, quelle que soit sa forme topographique, est remarquable dans ce syndrôme de départ d'allure infectieuse. D'autant plus remarquable qu'à l'existence de ce tableau clinique aigü se joignait celui d'une angine érythémateuse dont la nature streptococcique sera prouvée ultérieurement.

Il est bien évident qu'à ce stade de l'évolution de nombreux diagnostics peuvent être soulevés et en particulier celui de poliomyélite antérieure aigue bien que classiquement très fébrile. Seule la ponction lombaire permet de soupçonner un début de GUILLAIN-BARRE tout en ayant en arrière pensée une éventuelle néo-formation intra-crânienne.

Revenant sur le problème de cette apyréxie initiale, on peut penser que le temps relativement court (deux jours) séparant le " syndrôme infectieux " de l' apparition des premières paralysies des paires crâniennes,

expliquerait peu cette absence de température, étouffée en quelque sorte par la couverture classiquement apyrétique du syndrome d'état.

Ou bien alors, il faut admettre que le syndrôme grippal fait partie intégrante du GUILLAIN-BARRE ne pouvant plus être alors, considéré comme une de ses étiologies.

Le problème étiopathogénique étant suffisamment battu en brèche nous ne nous y attarderons pas.

b)L'atteinte mésocéphalique.

L'atteinte des III,IV et VII paires crâniennes est très banale au cours du GUILLAIN-BARRE mésocéphalique.

Nous étudierons d'ailleurs plus en détail ces atteintes dans les prochaines discussions. Ce qu'il faut savoir c'est qu'elles peuvent être indifféremment unies ou bilatérales (nous parlerons d'ailleurs des oculomoteurs et du facial) et qu'en ce qui concerne l'atteinte du III celle-ci peut être indifféremment complète ou dissociée ne comportant alors dans la plupart des cas qu'une paralysie de la fonction motrice pure et respectant la motilité intrinsèque.

L'originalité ici réside dans la présence de symptômes spinaux dont la réalité est suffisamment nette pour mettre en doute le terme de syndrôme mésocéphalique pur, mais que leur faible intensité ne permet pas de classer dans la forme mixte spino-mésocéphalique.

Ce sont tout d'abord :

- les arthralgies et myalgies dont la présence et surtout l'intensité, entraînant une attitude antalgique en flexion des quatre membres, s'expliquent assez mal par une atteinte isolée du tronc cérébral.

- la parésie des quatre membres prédominants sur les racines des membres inférieurs gênant ainsi considérablement la marche.

- enfin l'intensité et la diffusion des réflexes rotuliens.

Cette observation va bien dans le même sens que l'étude de Castaigne citée dans notre introduction. Et comme nous le verrons à propos de la discussion de l'observation N° 2, de nombreux auteurs ont rapporté des faits analogues qui tendent à prouver que l'atteinte du système nerveux

n'est jamais entièrement localisé à un étage donné mais au contraire diffus sur les étages spinaux, mésocéphaliques voire encéphaliques comme certains l'attestent.

Seule la prédominance de l'atteinte sur telle région mais non son exclusivité permettrait de conserver l'ancienne classification de GUILLAIN.

c)-Le flou papillaire.

Cet oedème papillaire reste excessivement rare au cours du syndrôme de GUILLAIN-BARRE entre 2 et 3%. Encore faut-il ajouter qu'il ne se voit qu'en principe que dans les formes spinales plus que spino-mésocéphaliques et encore moins dans les formes mésocéphaliques.

Sauf sa petite fréquence, son caractère insidueux et sa bilatéralité sont en général la règle. Sa découverte, dans notre observation fut fortuite, traduisant peut-être une hypertension intra-crânienne discrète venant expliquer céphalées et raideur de la nuque.

Sa disparition, sans séquelles, ne fait que confirmer la règle générale de l'évolutivité des oedèmes papillaires.

d)-L'érythrose palmo-plantaire.

Elle souligne la grande fréquence des troubles neurovégétatifs au cours du GUILLAIN-BARRE en général. Nous verrons dans les observations suivantes d'autres manifestations neurovégétatives.

Leur évolution est en général très brève de quelques minutes à deux, trois jours et elle est rarement conséquente bien que des phénomènes tachycardisants aient été observés.

e)- La dissociation albumino-cytologique.

Présente dès le début de la maladie dans notre observation, elle représente un critère majeur de diagnostic positif. Elle constitue également le principal souci du médecin, avant d'avoir pu éliminer une éventuelle néo-formation intra-crânienne.

De 1,30 g d'albumine pour 2 élèment la dissociation est passée de 2,40 g pour 16 élèments. Ce chiff d'albumine est très élevé pour un GUILLAIN-BARRE, de même que celui des élèments qui selon GUILLAIN ne devait pas dépasser 12. Néanmoins la dissociation importante permet le diagnostic.

f)- L'évolution de la maladie.

Elle reste ici très banale, caractérisée par san lenteur et par l'indifférence de l'ordre d'involution des différents nerfs crâniens atteints, chacun récupérant pour son propre compte.

-=-=-=-=-=-

DISCUSSION DE L'OBSERVATION N° 2 :

Sans nul doute cette observation entre dans le cadre des formes mésocéphaliques de la maladie de GUILLAIN BARRE comme en attestent la dissociation albumino-cytologique du .L.C.R. et la survenue d'une diplégie faciale si caractéristique de l'évolution.

Néanmoins certains points méritent d'être soulignés.Soit qu'ils se rapportent à des faits particulièrement fréquents mais encore mal élucidés comme la précession de la fièvre et de l'asthénie ou bien encore par l'apparition de phénomènes vaso-moteurs, soit qu'ils aient trait à des symptômes difficilement explicables dans une atteinte du mésocéphale, comme la modification des réflexes ostéo-tendineux ou bien encore par la survenue d'un épisode ataxique.

a)- La fièvre

donc, qui a permis à de nombreux auteurs de proposer une théorie étio-pathogénique de nature infectieuse, était présente pendant cette période " d'incubation " ;cela dit sans prétendre à une solution étiologique.

On doit d'emblée souligner que toute l'évolution clinique de la maladie a été apyrétique, comme d'ailleurs la plupart des polyradiculonévrites inflammatoires.

Cette fièvre a, cette chose particulière qu'elle n'a pratiquement jamais été le signe patent d'une infection quelle qu'elle soit.

Néanmoins sa chronicité (elle a en effet duré près de quatre ans) et son mode évolutif, par poussée de trois à quatre jours, a quelque chose de difficilement explicable.

Pendant près de quatre années jamais une étiquette n'a pu être mise quant à l'origine de cette fièvre tant sur le plan biologique que clinique voire radiographique.

Un seul détail attirant l'attention est la VS à 46-79 au moment de l'hospitalisation.

Un fait est certain, pendant les 18 mois de surveillance de la maladie, les épisodes fébriles ne sont jamais réapparus. Il existe donc véritablement un lien entre la température et la maladie mais on le verra plus en détail dans le chapître consacré à l'étio-pathogénie.

D'une part il est très dur, mais dans ce cas seulement, d'affirmer le caractère infectieux de cette fièvre et d'autre part sa chronicité vient à l'encontre de la théorie infectieuse chère à GUILLAIN. Elle est également

difficilement explicable par la théorie immunitaire actuel
en raison de l'énorme temps de latence entre la première
apparition de la fièvre et la déclaration de la maladie.

En effet, lès temps de latence des phénomènes
sensibilités retardées n'ont jamais atteint ces quatre anné
de l'observation.

b)-La diplégie faciale.

Elle n'est apparue qu'après arrêt de la fièvre
et s'est installée qu'après un passage de trois jours à l'
uniplégie faciale. Paralysie gauche en l'occurence.

Cette diplégie faciale est classiquement de typ
périphérique, traduisant l'atteinte du noyau ou des filets
nerveux qui en partent.

Il convient néanmoins de remarquer qu'elle n'
est pas absolument isolée. Ce syndrôme ne peut donc s'expli
quer ni par une atteinte exclusive du VII, ni par une
atteinte exclusive du mésocéphale.

En effet, on note d'une part un passage très
court dans l'évolution, de gêne à la déglutition et de
troubles de la parole, qui ne peuvent s'expliquer ni par l'
atteinte du VII gauche (atteinte exclusive à gauche au
début de la maladie) ni par celle des IX,X et XII paires
crâniennes, le reste de l'examen neurologique étant normal.

D'autre part, on relève une participation
spinale, par l'apparition d'une hyporéflexie rotulienne et
par le léger trouble de la sensibilité profonde.

Cette brève disparition des réflexes ostéo-
tendineux est remarquable. Martin et Titega en 1938 avaient
noté un fait analogue dans leurs observations de diplégies
faciales et avaient conclu :

" la disparition progressive en l'espace de quelques
jours des réflexes ostéo-tendineux et leur réapparit
rapide par la suite est caractéristique ".

Par la suite, de nombreuses publications de
formes mésocéphaliques de GUILLAIN-BARRE mentionneront cett
atteinte transitoire des membres inférieurs. Dans ces cas,
elle ne fut jamais assez évidente, pour pouvoir parler de
formes mixtes.

c)- L'épisode ataxique.

Dans notre observation, il s'agit d'une manifestation vertigineuse de quelques heures avec à l'examen neurologiques :

- des troubles de type coordonal postérieur comme en attestent l'atteinte de la sensibilité profonde, la marche se faisant avec élargissement du polygone de sustentation et déviation vers la droite. Par ailleurs il existe un Romberg mais on ne sait pas s'il est aggravé ou non par l' occlusion palpérale et donc on ne peut faire la part du syndrôme tupe coordonnal postérieur ou d'un éventuel syndrôme cérébelleux.

- des troubles labyrinthiques et vestibulaires notés à l'examen O.R.L. mais sans grande manifestation clinique : hyposensibilité bilatérale et dysréflexie vestibulaire croisée de type central.

Cette manifestation ataxique est assez banale dans l'évolution d'un GUILLAIN BARRE. Son mécanisme est tantôt pseudo-tabétique dû à l'atteinte des racines postérieures (et il semble que ce soit le cas chez notre malade) tantôt cérébelleux résultant de l'atteinte de la voie cérébelleuse à un niveau qui reste encore mal défini.

Il semble par ailleurs que des manifestations ataxiques a minima soient assez fréquentes dans la forme mésocéphalique. Ainsi , BARNES et MUNSAT en 1937 sur cinq observations de polyradiculonévrites crâniennes isolées, notaient trois syndrômes ataxiques plus ou moins francs. Ceux-ci ne s'étant jamais accompagnés de troubles de la sensibilité profonde , ces auteurs en ont conclu à une origine cérébelleuse.

d)- Les troubles vaso-moteurs.

Ils se sont manifestés dans notre observation trois semaines après le début clinique de la maladie.

Ils ont été à type de rougeur, chaleur et hypersudation, touchant uniquement la face et la partie antérieure du cou.

Nous n'avons noté durant l'évolution, qu'un seul épisode ayant duré à peine quelques heures.

Ces troubles neurovégétatifs sont relativement fréquents au cours de l'évolution du GUILLAIN-BARRE en général.

Plusieurs auteurs, Van Bogaert en 1937, Barré en 1938 et Guillain lui-même en 1956, soulignaient la

fréquence de ces faits.

Chez trois malades de Van Bogaert, ces troubles furent à type de sudation profuse généralisée intéressant la face et les extrémités.

Cette hypersudation apparaissait par bouffées en l'absence de température.

De même GUILLAIN, en 1958, signale un ca s de forme spinomésocéphalique avec paralysie faciale unilatéral qui s'était accompagnée pendant 6 jours d'une sudation importante de l'hémiface paralysée.

Depuis d'autres troubles ont été rapportés : phénomènes hypertensifs, éréthysme cardio-vasculaire, épisodes tachycardisant.

Au total, il s'agit sans aucun doute d'un GUILLAIN-BARRE comme en atteste d'une part la diplégie faciale sur la plan clinique et, surtout comme en témoigne la dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien sur le plan biologique, et l'atteinte neurogène périphérique du facial sur la plan électrique.

Néanmoins un certain nombre d'atypies amène à réflèchir sur le concept d'atteinte mésocéphalique pure.

-=-=-=-=-=-

DISCUSSION DE L'OBSERVATION N° 3 :
.....

a)- L'atteinte des nerfs oculomoteurs :

Dans cette observation il s'agit d'une ophtalmoplégie complète unilatérale avec donc atteintes des III,VI et IV paires.

Le plus souvent les paralysies oculomotrices sont bilatérales ou tout du moins avec une certaine parésie du côté opposé. Néanmoins, bien que peu fréquentes (environ 10% des cas) les atteintes unilatérales ne constituent pas une rareté.

A noter également le respect du contingent parasympathique de la IIIème paire crânienne.

Cette atteinte isolée de la motricité intrinsèque est relativement banale dans le GUILLAIN-BARRE, où le III peut être atteint globalement ou séparément soit sur l'activité oculomotrice soit sur la motilité intrinsèque.

b)- L'atteinte du trijumeau.

La paralysie isolée de la Vème paire crânienne, dans le GUILLAIN-BARRE , est relativement rare. Le chiffre de 1,5% a été avancé.

- Néanmoins son atteinte au cours des paralysies oculomotrices a été remarquée par plusieurs auteurs.

Dans notre observation l'atteinte n'a porté que sur la branche ophtalmique et maxillaire supérieure respectant le territoire maxillaire inférieur.

- Ceci pose un problème étio-pathogénique délicat si l'on veut localiser avec certitude les lésions responsables, sur les troncs nerveux, sur les formations nucléaires du tronc cérébral voire sur des structures supra-nucléaires.

c)- La récidive.

Soulignons tout d'abord sa faible fréquence, de l'ordre de 4,5% avant d'insister sur le caractère très particulier de notre observation.

Il est en effet très intéressant de constater une récidive, d'une part strictement identique à la précèdente quant aux paires crâniennes touchées, mais et surtout réapparaissant sur l'hémiface opposée ; ceci après un intervalle de temps strictement normal de 18 mois où toute séquelle

de l'atteinte initiale avait disparue.

Là encore le problème physiopathologique de cette récidive et des récidives en général reste entier.

Naturellement il s'agissait d'une véritable rechûte et non d'une forme chronique, comme est venue l' attester la surveillance régulière des quinze années suivant

d)- Le diagnostic.

Dans les deux cas les examens complémentaires et en particulier la dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien de la deuxième hospitalisation (rappelons que lors de la première hospitalisation, la ponc tion lombaire avait été refusée) ont montré qu'il s'agissai bien d'une forme mésocéphalique du GUILLAIN-BARRE.

Et en particulier la crainte d'un processus expansif faisait pratiquer une artériographie carotidienne gauche qui s'avèrait normale.

-=-=-=-=-=-=-

DISCUSSION DE L'OBSERVATION N° 4 :
.....

Cette observation ne nous amène pas grand chose quant à son mode de révèlation et aux paires crâniennes atteintes.

Nous ne reviendrons pas sur ces deux points que nous avons déjà développés dans la discussion des observations 1,2 et 3.

Deux faits sont remarquables. Ce sont l'électromyogramme et l'évolution.

a)- l'Electromyogramme .

Il est curieux d'observer un déficit moteur rhizomélique net, ayant duré tout le temps de l'atteinte mésocéphalique, coexistant avec un électromyogramme normal et ceci à deux reprises. Rappelons que cet E M G a été enregistré aux niveaux des principaux muscles des quatre membres.

Si comme l'atteste cet examen électrique, il n'existe pas d'atteinte neurogène périphérique, à quoi peut on attribuer le déficit moteur des racines sinon à une atteinte centrale.

Supposition gratuite naturellement, mais à l'heure actuelle un certain nombre d'auteurs met l'accent sur les possibilités d'atteintes du système nerveux central, supra-nucléaire.

b)- L'évolution.

Remarquable ici par sa brièveté. En effet si le début des symptômes (une dizaine de jours après un épisode fébril) est relativement classique, l'évolutivité des lésions des nerfs crâniens est habituellement affaire de mois plus que de jours.

Dans notre observation,déjà au bout du 8ème jour, ont disparu la double atteinte du IV, l'atteinte du III à droite et une partie du III à gauche. Au bout de 20 jours toute trace de paralysies avait disparu.

Ceci prouve combien est imprévisible l'évolution de la maladie que rien ne peut en faire préjuger. Tantôt une restitution rapide, tantôt une restitution longue, traînante, tantôt une forme chronique voire séquellaire .

Ceci montre également combien est variable la récupération d'un même nerf (ou d'un même noyau).

Le III gauche non seulement involue à son propre rythme, indifféremment des autres nerfs, mais encore d'une façon différente selon ses contingents de fibres nerveuses.

Ici seul le contingent oculomoteur a été touché respectant la motilité intrinsèque. Mais dans la récupération celle-ci a été plus rapide sur les filets nerveux destinés aux droit supérieur, droit interne, droit inférieur et petit oblique. qu'à ceux destinés au releveur de la paupière comme en atteste la persistance d'un ptosis.

-=-=-=-=-=-

DISCUSSION DE L'OBSERVATION N° 5 :

L'originalité de cette observation réside essentiellement dans le processus extensif des atteintes crâniennes qui nous a incités à placer cette forme spino-mésocéphalique, dans notre étude.

Nous nous sommes permis cette digression, car il est bien connu que les atteintes mésocéphaliques, qu'il s'agisse du mode révèlatoire, évolution, intensité... évoluent pour leur propre compte, indifféremment donc, d'une éventuelle lésion spinale.

a)- Les paralysies oculaires.

Dominant la scène clinique, elles nous sont apparues remarquables par leur révèlation en plusieurs temps, leur importance et leur ténacité.

C'est , en effet, ici une diplopie qui ouvre la scène avec paralysie des deux moteurs oculaires externes. Il est à noter que l'atteinte prédomine sur le VI gauche concomitemment à un syndrôme hémiplégique droit.

Huit jours plus tard apparaît une diplégie faciale en même temps que la quadriplégie se complète.

On croyait avoir atteint le degré maximum de l' extension des processus inflammatoires et c'est alors seulement que l'on voit s'installer un ptosis gauche total qui persistera plus d'un mois avant de régresser.

Ces paralysies oculaires par leur mode d' extension, en deux temps, et par leur persistance , sont très inhabituelles au cours du syndrôme de GUILLAIN-BARRE.

b)- La diplégie faciale.

Caractéristique du GUILLAIN-BARRE, elle est fréquemment associée aux atteintes oculomotrices.

Son apparition est ici tardive, au 20ème jour, et brutale touchant d'emblée et sans prodrômes, les deux VII

c)- Les troubles de la déglutition.

Ils furent très tardifs et légers mais ils attirèrent l'attention et firent craindre des troubles respiratoires associés.

Bien que souvent présents dans le GUILLAIN-BARRE ils s'expliquent encore assez mal.

Certains ont invoqué l'atteinte du VII, surtout lorsqu'elle était double. Ceci est parfois vrai mais dans notre observation la diplégie faciale est apparueune semaine avant et elle sera encore présente que la déglutition sera redevenue normale.

Par ailleurs, naturellement, les autres paires crâniennes et en particulier les IX, X et XII^{e}paires sont normales.

Deux faits sont à noter. Ce sont d'une part l' apparition des troubles au moment de la recrudescence des atteintes oculomotrices, et d'autre part, la faible durée de la gêne (48 heures).

Nous n'en donnerons pas d'interprétation car tro de facteurs directs ou indirects interviennent dans ces troubles de la déglutition.

d)- L'ataxie.

Des troubles mineurs de la sensibilité profonde furent retrouvés, comme il est classique, dans le GUILLAIN-BARRE.

Ils se sont manifestés uniquement par des défauts d'appréciation de la position des orteils. Il s'agissait donc d'une atteinte coordonnale postérieure pseudo-tabétique.

e)- Les autres symptômes.

Nous en dirons quelques mots, étant largement discutés dans les observations précèdentes.

C'est tout d'abord la précession du syndrôme pseduo-grippal avec arrêt de la fièvre au moment de l'apparit des paralysies. Tout cela est très classique.

C'est ensuite la ponction lombaire quasiment normale ici. Là encore, bien que peu fréquent , il faut savoir la possibilité de la normalité des résultats pendant la première semaine.

La dissociation albumino-cytologique n'apparaissant qu'au bout de la deuxième semaine le plus souvent.

Il est dommage qu'à propos de cette observation, les résultats des ponctions lombaires ultérieures n'aient pas été communiqués.

C'est enfin la présence de troubles sphinctériens sous forme de retention d'urine qui se voient parfois au cours du GUILLAIN-BARRE et qui se caractérisent par leur fugacité.

-=-=-=-=-=-

DISCUSSION DE L'OBSERVATION N° 6 :

Cette observation est très intéressante par la mise en avant d'un syndrôme ataxique bien inhabituel.

La plupart du temps l'ataxie dans le GUILLAIN BARRE prend un caractère mineur, ne gênant que très rarement la marche et la position assise, pour laisser l'avant scène aux paralysies des nerfs crâniens.

a)- l'ataxie :

Dans notre observation, il s'agit d'un grand syndrôme ataxique réalisant au complet le tableau de l'ataxie aigue.

L'incoordination manifeste des quatre membres n'avait pas du tout le caractère d'un trouble cérébelleux ; il ne s'agissait pas de dysmétrie mais bien de grands mouvements de balancement et de tâtonnement, d'oscillations transversales caractéristiques de l'ataxie dynamique.

De plus les troubles étaient très augmentés par l'occlusion des yeux.

Ce syndrôme ataxique sera remarquablement tenace et il n'est pas encore aujourd'hui complètement guéri.

C'est à cette ataxie que nous avons tendance à rattacher l'impossibilité pour le malade de se tenir assis. En l'absence de tout déficit moteur et surtout à la période de début, ce trouble si particulier peut s'expliquer peut-être par une véritable ataxie du tronc.

Signalée par Dejerinc, elle fait partie en réalité chez le tabétique, de l'ataxie locomotrice globale. Mais elle n'a guère été signalée sous cet aspect, aboutissant à cette curieuse impossibilité de maintenir la position assise.

A l'appui de cette interprétation, il faut signaler l'ataxie correspondante de la tête et de la face. " Cette forme d'ataxie, écrit, Dejerinc, est extrêmement rare et coexiste habituellement avec une ataxie des quatre membres " ; ce qui est bien le cas chez notre malade.

" Cette ataxie de la face " , écrit encore Dejerinc, " est caractérisée par les mouvements anormaux de la face et des lèvres quand le sujet parle ou mange ".

Certes la diplégie totale de notre malade ne permettait en aucune façon à ce genre de trouble de se manifester mais il existait, par contre, une instabilité remarquable de la tête, sans cesse oscillante, en mouvements arythmiques et désordonnés, alors que l'exploration des muscles de la nuque ne mettait en évidence aucun déficit moteur.

Le fait est encore signalé par Dejerinc : " lorsque la tête ne repose pas sur un plan fixe, elle est instable et vacille ".

Et c'est sans doute dans cette ataxie facio-linguale qu'il faut trouver l'explication des troubles de la parole de notre malade.

Nous l'avons , au début, attribué à la diplégie faciale, mais la paralysie regressant, la parole est restée assez embrouillée et c'est au syndrôme ataxique qu'il faut sans doute la rattacher.

Ici encore, il faut se réfèrer à Dejerinc : " Parfois et alors qu'on ne constate aucun symptôme de paralysie bulbaire, le malade bredouille et il est possible que l' ataxie conconmittante de la langue ne soit pas étrangère à ce phénomène ".

Dans notre observation, il s'agissait donc bien d'une ataxie pseudo-tabétique par déficit du sens musculaire et non par une ataxie cérébelleuse aigue, comme aurait pu le faire croire l'instabilité de la tête, du tronc et les troubles de la parole.

b)-la diplégie faciale.

Massive, brutale et précoce , elle ouvre la scène. Son intérêt diagnostic est considérable car alors les troubles de la déglutition et de la phonation pouvaient faire craindre un syndrôme bulbaire grave,la diplégie faciale permit, même en l'absence de paralysie et bien que le syndrôme humoral fut peu caractéristique au début, d'affirmer précocement le diagnostic.

c)- les troubles de la déglutition.

Ils furent précoces et inquiètants et posèrent un problème de diagnostic.

Ils furent là encore sans gravité, seuls les deux premiers temps étant perturbés par la diplégie faciale.

d)-la ponction lombaire.

Cette observation montre qu'elle est parfois d'un faible secours diagnostic pendant les premiers jours.

Nous n'y reviendrons pas, ayant eu l'occasion d'en

discuter à propos de l'observation N° 5.

Il faut toutefois noter la montée en flèche de l'albumine passant de 0,40 g/l à 3,50 g/l alors que les élèments restaient à 1.

e)-la pureté du syndrôme mésocéphalique.

Là encore un syndrôme quadriparétique modèré avec abolition des réflexes ostéo-tendineux vient relancer l'étude de Castaigne et Nouailhat constatant le très faible pourcentage, pour ne pas dire l'absence, des formes méso-céphaliques dites pures.

-=-=-=-=-=-=-=-

LES PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES

ET BIOLOGIQUES DE LA FORME MESOCEPHALIQUE DU

GUILLAIN-BARRE

Nous allons aborder,maintenant,l'étude proprement dite de cette forme clinique dite " mésocéphalique du GUILLAIN-BARRE ".

Dans cette étude, nous serons amener à considère les signes propres à l'atteinte du mésocéphale et ceux communs à toutes les formes du GUILLAIN-BARRE, quel que soit le niveau lésionnel.

Nous insisterons également sur les symptômes témoignant d'une atteinte spinale, fait curieusement fréquent au cours du syndrôme mésocéphalique.

Toutefois, avant de commencer le tableau de la maladie, nous soulignons la relative fréquence du GUILLAIN-BARRE et sa difficulté diagnostic dans les premiers stades.

En effet, sa découverte se fait la plupart du temps après transfert dans un service spécialisé de neurologie tant les signes de départ sont trompeurs.

Les malades y sont dirigés,le plus fréquemment, avec suspicion de tumeurs cérébrales, pour la forme mésocéphalique et avec le diagnostic ferme de poliomyélite en ce qui concerne les formes spinomésocéphaliques.

Seule l'éclosion immédiate de la maladie avec notamment ses signes pathognomoniques de diplégie faciale et dissociation albumino-cytologique du L.C.R., font reconnaître la maladie à ses débuts.

I.- L'AGE D'APPARITION .

Revenant sur les propos de GUILLAIN qui constatait une survenue de la maladie dans une fourchette de 20 à 50 ans, nous avons recueilli deux travaux statistiques concernant l'âge d'apparition du syndrôme de GUILLAIN-BARRE en général.

Nous pensons que les résultàts de cette étude sur la forme globale de la maladie peuvent, sans grands risques d'erreurs, être interprètés à propos de la forme clinique mésocéphalique.

En effet, sans vouloir préjuger des dires de CASTAIGNE, NOUAILHAT et BRUNET, affirmant à propos de 457 cas, qu'il n'y aurait pas de formes mésocéphaliques pures, nous avons pu constater que, apparition, évolution, durée, critères biologiques et électriques... étaient identiques quelle que soit la forme de révèlation du GUILLAIN-BARRE.

* Sans vouloir donner valeur de réfèrence, nous apportons les âges respectifs des personnes concernées par nos observations :

  5,7,37,50,50, 62 ans.

* Nous empruntons maintenant le tableau suivant à CASTAIGNE, BRUNET et NOUAILHAT, étudiant l'âge d'apparition de 120 cas.

Age d'apparition	Nombre de Cas
- 10 ans	1
10 19 ans	6
20 / 29 ans	18
30/ 39 ans	10
40 / 49 ans	21
50 / 59 ans	38
60 / 69 ans	21
+ 70 ans	5

TOTAL :120 Cas

Selon cette étude nous voyons qu'il existe deux pics de morbidité. Le premier se situant entre 20 et 29 ans, le second s'échelonnant de 50 à 59ans.

Par ailleurs il semble que la maladie soit particulièrement rare avant dix ans puisqu'un seul cas à été recueilli sur 120 et qu'elle puisse se voir chez le vieillard.

Nous ne donnerons aucune interprétation de ce tableau, laissant le soin au lecteur d'apprécier la fiabilité de celui-ci, sans préjugé défavorable de notre part.

* Nous avons également recueilli une étude de Messieurs DEBRE et THIEFFRY faisant état de 32 observations personnelles , s'échelonnant sur quatorze années (de 1937 à 1951) dont 23 relevées les cinq dernières années.

Il s'agit naturellement d'observations faites en milieu pédiatrique uniquement.

Age d'apparition	Nombre de Cas
20 mois	1
2,5 / 4 ans	19
+ 5 ans	12

TOTAL : 32 Cas

Il semble donc que chez l'enfant, il existe un pic maximal restreint, entre l'âge de 2,5 ans et 4 ans.

Il est à noter, également, que même le nourrisson puisse être atteint bien qu'excessivement rare.

En conclusion si l'on rapproche les résultats des deux tableaux, nous voyons qu'il existe un pic chez l'adulte jeune à 20 /29 ans,et,un autre chez l'adulte,âge de 50 à 59 ans.

On constate également bien que peu fréquente que la maladie peut se voir chez le vieillard et chez l'enfant dans une tranche précise allant de 2,5 ans à 4 ans. A noter un cas extrême à 20 mois.

Contrairement donc à la classique opinion de GUILLAIN on peut établir que la maladie peut frapper tous les âges de la vie avec naturellement certaines prédilections selon les années.

o
ooo

II.- LES CIRCONSTANCES DECLENCHANTES : Notion étiologique.

Nous avons adopté volontairement ce titre assez vague afin de ne pas préjuger des réelles étiologies, encore très mal connues à l'heure actuelle.

Par ailleurs, nous faisons une distinct entre ce chapître et celui qui nous amènera à parler des pro drômes proprement dits.

En effet, si parfois, circonstances déclenchantes et prodrômes ne font qu'un dans l'histoire de la maladie, bien souvent, ils sont dissociés.

Soit, comme nous le verrons qu'il s' agissât, d'un épisode infectieux ou d'une vaccination 1 à 2 semaines auparavant, laissant donc un intervalle libre, lourd de signification pour les étiopathogénistes, soit au contraire, qu'un syndrôme dit pseudo-grippal se prolongeât en GUILLAIN-BARRE sans répit sans que l'on puisse faire la part des deux maladies, soit enfin, que les manifestations signent déjà l'atteinte d'une paire crânienne et là on ne pe plus parler de circonstances déclenchantes mais bien de prodrômes et sans équivoque possible.

* En ce qui nous concerne,nos observations nous ont permis de noter :

  a)- 3 épisodes grippales quinze jours auparavant

  b)- 1 épisode angineux avec manifestationsgrippal très aigues toujours dans les 15 jours précè- dents

  c)- 1 épisode fébrile isolé

  d)- 2 cas sans notions déclenchantes retrouvées.

* Dans la série de 32 cas observés par THIEFFRY et DEBRE, nous avons retenu la possibilité de troubl caractériels dans les jours précèdents ainsi qu'u cas survenu après une diphtérie.

  Dans ce dernier cas, la preuve du GUILLAIN-BARRE a été naturellement reconnue cliniquement et biologiquement.

* Enfin, nous présentons un tableau statistique établi par CASTAIGNE, BRUNET et NOUAILHAT à propo de 499 cas.

NOTIONS ETIOLOGIQUES		NOMBRE DE CAS	%
Syndrôme d'allure grippal		93	18,6 %
Angines ou épisodes respiratoires		57	11,4 %
Diarrhées-Syndrôme abdominal		27	5,4 %
maladies virales	hépatite	7	3,6 %
	zona	6	
	M.N.I.	3	
	oreillons	1	
maladies éruptives	rougeole	2	1,4 %
	rubéole	2	
S. A. T.		2	
Vaccination anti-variolique		1	
Pas de notions déclenchantes			50,6 %
TOTAL		499	100 %

Ce tableau nous indique donc que environ 1 fois sur deux la maladie se déclenche brutalement dans un " ciel serein ".

Lorsqu'une notion étiologique est retrouvée dans près de la moitié des cas, il s'agit d'un syndrôme pseudo - grippal et une fois sur trois d'un épisode angineux ou respiratoire.

Les autres symptômes ne font donc figure que d'anecdotes.

Dans cette statistique, la notion d'intervalle libre ou non n'a pas été notée.

o
o o o

III.- LES PRODROMES :

Arbitrairement nous avons dénommés prodrômes tous signes précédant immédiatement le début de la maladie, à l'exclusion des épisodes s'étant produits et résolus plusieur semaines avant, que nous avons classés dans les circonstances déclenchantes. Ceci afin d'essayer de séparer signes étiologiques et signes propres.

En fait, très souvent les circonstances étiologiques sont étroitement liées dans les signes précurseurs propres aux différentes atteintes et on voudra bien excuser les " redites ".

La fréquence de ces signes avant-coureurs est d'environ de 2 sur 3.

Etudions tout d'abord

1°/- Les prodrômes identiques à la forme spino-mésocéphalique et souvent confondus avec les signes dits étiologiques.

a)- Rachialgie, myalgie, arthralgie.

Extrêmement fréquents dans le GUILLAIN-BARRE de l'ordre de 20%, ils sont trompeurs et font souvent errer le diagnostic, tout au moins au départ.

Dans notre observation personnelle, ces symptômes étaient d'une acuité remarquable. Avec arthralgies prédominant sur les grosses articulations, myalgies et attitude en flexion des quatre membres.

D'autant plus remarquable que le tout a évolué sans fièvre ; ce qui reste classique dans le GUILLAIN-BARRE et doit attirer l'attention.

b)- Céphalées

Très souvent associée aux trois symptômes précédent, elle n'a aucune signification particulière. Certains ont dit qu'elle traduisait une hypertension intra-crânienne a minima résultant d'une hyperalbuminose du L.C.R.

c)- Raideur méningée.

On la retrouve dans environ 7% des cas et n'a aucune signification particulière si ce n'est ce qu'on vient de dire ci-dessus. Elle a le mérite de faire pratiquer une ponction lombaire.

d)- Vomissements.

En climat apyrétique et avec les signes ci-dessus, ils pourraient évoquer la néo formation intra-crânienne ou tout au moins une H.I.C..

En réalité, ils n'ont aucune signification préjorative.

e)- Paresthésies et parésies.

D'une grande fréquence dans les formes spinales ou spino-mésocéphaliques, elles se voient assez souvent dans les formes mésocéphaliques dites pures.

Dans ces dernières formes, elles n'évoluent pas par définition vers la paralysie franche.

La plupart du temps, les atteintes portent sur les racines des membres avec une nette prédominance sur les membres inférieurs comme nous l'avons vu dans l'observation N° 1.

Elles s'accompagnent en général de myalgie d' intensité variable.

Leur évolution est généralement longue apparaissant au tout début de la maladie et se prolongeant pendant toute la phase d'état.

f)- Episodes vertigineux.

Fréquent dans le GUILLAIN-BARRE, il est le plus souvent très fugace et mineur. A l'opposé, il peut devenir intense empêchant toute marche et même toute position assise et durer plusieurs jours.

Sans préjuger de la phase d'état, cet épisode vertigineux est le reflet de troubles portant sur les racines postérieures ou bien sur la sphère cérébelleuse.

g)- Fébricule.

Fréquent dans les prodrômes proprement dits, il témoigne le plus souvent d'un épisode infectieux viral ou bactérien.

Dans tous les cas il disparaît avec la phase d' état ce qui en fait un critère diagnostic de grande valeur.

h)- Asthénie - Anorexie.

Très banal.

i)- Episode psychique.

DEBRE et HIEFFRY ont relevé un cas de GUILLAIN-BARRE s'étant manifesté tout d'abord par un état grognon chez un jeune garçon qui a fait rapidement place à des troubles caractériels le faisan renvoyer de la classe.

2°/- Prodrômes préjugeant de l'atteinte des paires crâniennes (lorsque celle-ci ne s'installe pas d' emblée).

a)- Atteinte oculomotrice (III,IV,VIème paire)

Très fréquemment touchés (environ 89% des cas), l premiers symptômes de l'atteinte des oculomoteurs sont :

* La diplopie qui pourra rester isolée tout au long de l'évolution mais qui pourra égale ment, dans un certain nombre de cas, évoluer vers l'ophtalmoplégie unie ou bilatérale.

Au tout début de l'évolution, lorsque la diplopie reste discrète, on aura recours aux épreuves de provocation telles celle du verr rouge ou bien celle du tracé d'un graphique au Lancaster, pour en avoir confirmation.

* La vue trouble peut également être une manifestation oculomotrice au tout début de l'atteinte.

Très souvent un examen ophtalmologique décèl la diplopie sous-jacente.

b)- Atteinte du nerf optique.

Excessivement rare dans le GUILLAIN-BARRE de l'ordr de 3%, elle se voit essentiellement dans les formes spinales plus que spinomésocéphaliques et encore moins dans les formes mésocéphaliques pures.

L'atteinte du nerf optique se révèle à son début par :

* Une baisse rapide de l'acuite visuelle qui s'accompagne très souvent de douleurs lors des mouvements oculaires.

Le déficit est uni ou bilatérale et le champs visue précisera le type et le degré de l'atteinte. Il s' agit, en général, d'une névrite optique oedémateuse

mais il peut également s'agir d'une névrite optiqu rétro-bulbaire avec sa complication atrophique.

* Les signes d'hypertension intra-crâni ne.

Ce sont les seuls élèments qui permettent de présumer de l'installation d'un oedème papillaire tant celle-ci est insidieuse.

c)- Atteinte du facial.

D'une très grande fréquence, elle va se manifester au tout début par :

* Une gêne progressive de la déglutition qui reste très souvent peu intense à stade et dont la disparition se fait en quelques heures ou jours sans rapp avec la paralysie de la face propreme dite.

Ces troubles de la déglutition sont donc, considè comme des signes de début de l'atteinte faciale. Néanmoins, jamais l'on a pu rattacher ces trouble à la VII paire, chaque symptôme évoluant pour son propre compte quelle que soit l'intensité et la durée de l'atteinte.

Naturellement, avant de parler de troubles de la déglutition dans un cadre de pathologie faciale, on aura éliminé l'atteinte exceptionnelle des IX. et XII paires crâniennes.

* Une gêne progressive de la parole.

Ce trouble fréquent s'associe ou non au trouble d déglutition. Il est en général peu intense, se résumant à quelques bredouillements.

Son évolution de quelques heures se voit souvent début de la paralysie faciale.

Son interprétation est absolument identique à ce que l'on a tenté d'en donner à propos des trouble de la déglutition.

* Une gêne à la mastication.

Cette gêne peut être unie ou bilatérale et son explication est évidente, nous n'insisterons pas

Néanmoins une atteinte du V aura été au préalab éliminée.

d)- L'atteinte du trijumeau.

A son début les manifestations peuvent être de deux ordres :

- soit des phénomènes douloureux d'une hémiface
- soit des phénomènes hypoesthésiques survenant dans l'un ou plusieurs des 3 territoires cutanéo-sensitif de la Vème paire.

* Les phénomènes douloureux (voir additif)

* Les atteintes hypoesthésiques.

L'une des fonctions du trijumeau étant l'innervation sensitive de la face, son atteinte initiale pourra être une baisse progressive de la sensibilité dans les territoires de l'ophtalmique, du maxillaire supérieur ou du maxillaire inférieur.

* Les atteintes motrices.

Au début ce sera naturellement une parésie des muscles masticateurs unie ou bilatérale due à l'atteinte du contingent moteur du nerf maxillaire inférieur.

* Les autres atteintes.

Il y a naturellement autant d'atteintes que de fonction néanmoins à cette phase de début, il est très rare de les observer et encore plus de les observer séparément.

ADDITIF :
=======

* Les phénomènes douloureux.

Ce sont au début de petites douleurs soit continues soit intermittentes affectant tout ou partie des territoires sensitifs et qui annoncent les névralgi de la phased'état.

3°/- Cas de la fièvre.

Nous avons débattu de cet intéressant problème à propos de la discussion de l'observation N° 1 puis de l'observation N° 2.

Il faut savoir, en résumé, que toute la phase d'état du GUILLAIN-BARRE quelle que soit sa forme topographique est absolument apyrétique.

Ceci est d'autant plus vrai que sa disparition brutale, alors qu'apparaissent des signes de paralysies, constitue un critère diagnostic de premier ordre.

Toutefois, la très grande fréquence de la pré-cession de la maladie par un syndrôme infectieux fait que la présence de fièvre n'est qu'un symptôme assez banal à ce stade pré-évolutif.

Stade qui dans l'observation N° 2 a duré, ne l'oublions pas, près de trois ans, avant que l'apparition des paralysies fasse cesser tout épisode fébril.

Quant au lien entre GUILLAIN-BARRE et fièvre, il n'est pas encore bien connu et nous essaierons de rappeler les différentes hypothèses émises sur le sujet dans notre chapître consacré à l'étiopathogénie.

°
°°°

IV.- LA PERIODE D'ETAT .

Rappelons ce que nous avions dit au chapître précèdent, c'est-à-dire que les signes d'état pouvaient apparaît d'emblée en quelques heures ou bien s'installer progressivement en 1 ou 2 jours, après une période de manifestations cliniques préjugeant plus ou moins des atteintes futures.

Nous donnons, ci-dessous, un tableau statistiqu des différentes atteintes observées à propos de 413 cas.

L'étude est de CASTAIGNE,BRUNET et NOUAILHAT

	Nombre de Cas	%
Paralysie faciale unilatérale	69	16,7
Diplégie faciale	106	25,6
Troubles phonation & déglutition	109	26,7
Assistance respiratoire	77	18,6
Ophtalmoplégie complète	6	10,8
Paralysie du III	14	
Paralysie du VI	12	
Diplopie isolée	13	
Paralysie d'autres nerfs crâniens	7	1,5
TOTAL	413	100%

Pourcentage des différentes atteintes dans le GUILLAIN-BARRE, en général.

1°/ ATTEINTES DE LA SPHERE MESOCEPHALIQUE ET DES VOIES NERVEUSES ATTENANTES.

A.- ATTEINTE DU FACIAL.

L'atteinte du facial est très fréquente dans la maladie en général de l'ordre de 70% pour les uns et de 40% pour les autres.

a)- Mode d'installation

- Le début est en général progressif avèc l'apparition quelques jours auparavant de picotements, parésies dans le territoire concerné.

- Ensuite, c'est le plus souvent une paralysie faciale unilatérale droite ou gauche qui s'installe Cela a été le cas pour l'observation N° 1 et N° 2.

  Parfois tout en reste là mais la plupart du temps apparaît la diplégie qui s'installe environ2/3 jours après la paralysie unilatérale.

- Parfois le début est brutal ; la diplégie faciale s'installant en quelqyes heures. Cas de l'observation N° 5 et N° 6

- Dans tous les cas, la paralysie du facial s'installe au 4ème/5ème jour de la maladie.

Remarques à propos de nos observations :

- Dans l'observation N° 1 s'installe environ 1 semaine après le début clinique d'abord une paralysie unilatérale qui 2 jours après fait place à une diplégie.

- Dans l'observation N° 2 c'est au 4ème jour qu' apparaît la paralysie du VII gauche avec arrêt brutal de la fièvre. La diplégie n'apparaîtra qu'au 7ème jour.

- Dans l'observation N° 5, la diplégie faciale s'installe brutalement au 3ème/4ème jour d'évolution.

- Dans l'observation N° 6 c'est au 6ème jour qu' apparaît brutalement la diplégie.

b)- La description clinique

Sans insister sur une clinique bien connue, nous pouvons observer dans la paralysie unilatérale :

- Au repos :

  * visage asymétrique,
  * traits déviés du côté sain
  * joue flasque atone
  * commissure labiale abaissée
  * aile du nez aplatie
  * chûte du sourcil
  * fente palpebrale plus ouvertes
  * rides frontales effecées

- Au cours de la mimique :

Le caractère asymétrique s'accentue :

  * signe de Charles BELL
  * protrusion de la langue déviée côté sain
  * bouche ouverte en forme de virgule à grosse extrémité du côté sain
  * occlusion palpébrale impossible

Pas de cornéen, naso-palpébral,clignement à la menace

  * impossibilité de siffler, souffler.

c)- Les signes accompagnateurs : troubles de la parole et déglutition

Très souvent comme nous l'avons dit, apparaît au cours d'une paralysie faciale et quelle que soit son intensité, des troubles de l'élocution et de la déglutition.

Parfois, ils précèdent même l'atteinte du VII.

Insistons tout de suite sur le fait que cela est bien classique dans la diplégie intense mais que cela le devient moins lorsque l'atteinte est modèrée, unilatérale voire déjà régressive.

Disons également qu'en principe, les réflexes nauséeux et du voile restent présents et que l'intégrité des IX,X et XIIème paires est respectée.

On peut remarquer également que l'évolution de ces troubles est absolument indépendante de celle du facial

Ainsi la plupart du temps, ils cèdent rapidemen au cours de la maladie mais parfois, comme notre observatio N°6, ils persistent alors que toute atteinte du VII a disparu.

d)- L'évolution des atteintes du facial

En général, et ceci est valable pour toute atteinte de paires crâniennes, chaque nerf évolue pour son propre compte.

Ainsi il est pratiquement impossible de schématiser l'évolution du facial dans le GUILLAIN-BARRE ; néanmoins nous référant à nos observations, nous donnerons quelques exemples de durée de récupération.

- dans l'observation N° 1, la récupération s'amorce rapidement au bout du 7ème jour de la diplégie

- dans l'observation N°2, la récupération commence vers le 30ème jour mais elle est inégale portant seulement sur la branche terminale inférieure ou cervico-faciale.

  Néanmoins ce n'est qu'au bout de 6 semaines qu'on observera une amélioration très nette.

- dans l'observation N° 5, il faudra environ 15 jours avant de noter une régression.

- dans l'observation N° 6, ce n'est qu'au bout d'un mois que la récupération sera nette.

B.- ATTEINTES OCULAIRES (sic)

a)- Description des différentes atteintes

1°- Paralysies oculomotrices :

C'est la plus fréquente des atteintes oculaires , environ 89% des cas. Nous l'avons vu précèdemment ; le début peut être progressif commençant par une diplopie légère qui s' accentuera progressivement ou bien s'installera d'emblée dans la phase d'état.

Sur le plan clinique tous les dégrés peuvent s' observer de la diplopie isolée à l'ophtalmoplégie complète bilatérale.

On pourra ainsi voir l'atteinte isolée d'un seul nerf oculomoteur, partielle ou globale, en ce qui concerne le moteur oculaire commun, ou bien, atteinte de plusieurs d'entre eux réalisant au maximum une ophtalmoplégie complète, respectant ou non la musculature intrinsèque.

Le plus souvent l'atteinte oculomotrice intéresse les deux yeux, mais c'est avec raison que THIEFFRY a insisté sur l'asymétrie qui se rencontre plus de deux fois sur trois.

Par ailleurs très souvent un autre nerf crânien est intéressé en même temps que les oculomoteurs et une fois sur deux il s'agit du facial.

En ce qui concerne les différents muscles atteints on rencontre par ordre de fréquence le plus souvent une paralysie du droit externe (VIème paire) puis une paralysie intrinsèque du moteur oculaire commun (IIIème paire) et enfin plus rarement une paralysie du grand oblique (IVème paire).

Comme nous l'avons vu précédemment , il peut s'agir initialement d'une légère diplopie qui dans beaucoup de cas restera isolée tout au long de l'évolution, mais parfois elle se complète rapidement jusqu'à réaliser une ophtalmoplégie unie ou bilatérale.

Lorsqu'elle reste légère on doit avoir recours aux épreuves de provocation (verre rouge) ou au Lancaster. C'est dans ces cas ou la diplopie reste presque isolée, sans strabisme paralytique évident, que l'on a affaire le plus souvent à une paralysie du moteur oculaire externe ou du pathétique

L'atteinte complète du moteur oculaire commun n'offre pas de grandes difficultés de diagnostic avec son ptosis son strabisme externe, dans la mesure du moins où elle est complète, car un certain nombre d'observations fait état d'une atteinte isolée du droit supérieur, du droit inférieur, droit externe ou même de la seule musculature intrinsèque avec mydriase paralytique et impossibilité de l'accomodation.

Lorsqu'il ne s'agit pas d'une atteinte isolée mais associée, le tableau clinique le plus caractérisé est celui d'une double paralysie du VI avec atteinte du III.

Dans les formes mésocéphaliques pures, ces paralysies oculomotrices peuvent exister isolément sans aucun signe d'atteinte neurologique des membres, avec parfois atteinte d'un autre nerf de voisinage (facial et trijumeau en particulier

Ces formes pures sont beaucoup moins fréquentes que les formes mixtes spinomésocéphaliques et elles offrent des difficultés diagnostics plus importantes.

Depuis les observations initiales de GUILLAIN et KREIS en 1937, elles ne seront véritablement étudiées qu'en 1940 par MASSION-VERNORY qui parle à leur propos d'atteinte " pseudo-myasthénique " et en décrit pratiquement toutes les modalités qui seront confirmées par les publications de CRUZ, MAESTRO,NICAUD,LAFITTE,OFFRET et HARDOUIN, ROUQUES,CULBRTSON et KYRIELIS.

Plus récemment la thèse de NOUAILHAT en apporte plusieurs observations. (Observation N° 3 et N° 4).

2°- Les paralysies de fonction :

Elles sont infiniment plus rares que les paralysies oculomotrices. Cliniquement ces paralysies des mouvements associés des deux yeux au cours du syndrôme de GUILLAIN BARRE correspondent le plus souvent à des paralysies de la latéralité du regard ou de la verticalité ou bien de la convergence et dans tous les cas publics, il s'agit de paralysie complète des mouvements conjugués, intéressant non seulement les mouvements volontaires vers le haut, le bas, la droite, la gauche ou en convergence mais également la motilité automatique et la motilité réflexe.

Cette dernière ne peut s'explorer que par l'épreuve vestibulaire calorique et lorsqu'il s'agit d'une paralysie complète par lésion du tronc cérébral, il est impossible d'obtenir la déviation lente des globes oculaires vers l'oreille irriguée.

De même en essayant d'obtenir par des déplacement de la tête, latéralement ou de haut en bas, des mouvements automatiques des globes oculaires, le regard restant fixé sur un même point, on peut s'apercevoir de la disparition également de cette motilité automatique.

Ces critères suffisent à opposer les paralysies oculaires de fonction par atteinte pédonculaire ou protubérantielle à celles ou l'atteinte responsable siège sur les voies oculogyres.

3°- Paralysies de la latéralité :

Par ordre de fréquence du moins en ce qui concerne les polyradiculonévrites inflammatoires, les paralysies de fonction les plus fréquentes sont celles de la latéralité.

Elles réalisent un syndrôme de FAVILLE de type protuberantiel inférieur caractérisé par une paralysie des mouvements oculaires de latéralité d'un côté voire des deux, avec conservation des mouvements de convergence.

Pour des raisons anatomiques, l'atteinte neurologique la plus fréquemment associée est une paralysie faciale périphérique unie ou bilatérale.

4°- Paralysie de la verticalité et de la convergence

Ellesréalisent un syndrôme de PARINAUD avec une

paralysie du regard vers le haut, vers le bas et une paralysie de la convergence.

Là encore puisqu'il s'agit d'une lésion pédonculaire, la motilité automatique et réflexe est touchée au même degré que la motilité volontaire.

Un certain nombre d'observations associe un syndrôme de PARINAUD à un syndrôme de FAVILLE.

Les ophtalmoplégies internucléaires antérieures et postérieures :

Elles sont été décrites par LHERMITTE en 1922 et sont excessivement rares.

a)- dans l'ophtalmoplégie internucléaire antérieure seuls les mouvements d'adduction des yeux sont paralysés alors que la convergence reste intacte.

Comme il s'agissait de l'atteinte d'un droit interne, ce que la conservation de la convergence permet d'éliminer.

Cette atteinte isolée des mouvements d'adduction peut être unie ou bilatérale et s'accompagne évidemment d'une diplopie puisque les axes oculaires perdent leur parallèlisme dans certaines positions du regard.

b)-L'ophtalmoplégie internucléaire postérieure.

Beaucoup plus rare, elle réalise le tableau inverse où là c'est le droit externe qui refuse de fonctionner dans les mouvements de latéralité alors que ces mouvements sont possibles dans l'exploration mononucléaire.

3°- Le signe d'ARGYLL-ROBERTSON

Paralysie isolée du réflexe pupillaire à la lumière alors que la concentration syncinétique à l'accomodation convergence est conservée, reste très exceptionnelle

4°- Atteinte du nerf optique (sic)

Elle reste excessivement rare dans le GUILLAIN-BARRE, de l'ordre de 2 à 3 %.

Elle se voit surtout dans les formes spinales, plus que spinomésocéphaliques et encore moins mésocéphaliques pures.

Différents tableaux peuvent se présenter :

a)- La névrite optique oedémateuse

Divers cas ont été déjà publiés par DUMOLARD, ARNOULD et TRIDON .. Dès le début, le malade se plaint de baisse rapide de l'acuité visuelle, accompagnée de douleurs lors des mouvements oculaires.

Le déficit unilatéral ou bilatéral s'accompagne d'une perturbation du champs visuel,non systématisée.

L'examen du fond de l'oeil montre de multiples aspects qui vont de la papille hyperhémiée aux bords flous, à la papille oedémateuse aux bords saillants.

La guérison est comme pour les reste des manifestations du GUILLAIN-BARRE, l'évolution la plus classique.

a)- L'oedème papillaire

Très insidieux dans son installation, il n'est découvert que par un examen systématique car il ne s'accompagne pas de troubles de l'acuité visuelle et les seuls signes sont ceux de l'hypertension intra-crânienne.

De nombreux exemples ont été rapportés.

L'oedème est toujours bilatéral. L'examen du fond de l'oeil montre tous les degrés depuis le flou papillaire, l'oedème, la stase avec dilatation veineuse et hémorragies rétiniennes. Il existe même parfois des exsudats péri-papillaires.

La guérison est l'évolution habituelle bien que l'on ait rapporté des cas d'évolution vers l'atrophie optique bilatérale. L'origine est à rechercher soit dans un oedème cérébral généralisé soit dans une H.I.C. On s'est demandé si l'hyperalbuminose ne gênait pas la résorbption du L.C.R.

b)- La névrite optique rétro-bulbaire

C'est probablement la manifestation la plus rare. Quelques cas seulement ont été publiés : VLODAREZYCK (1949) GERAUD et GAYRAL dans leur rapport sur les N.R.B. (1956).

Le tableau est plus ou moins classique.

Dès le début le malade se plaint d'un déficit toujours marqué de l'acuité visuelle, déficit unilatéral ou bilatéral, qui s'accompagne d'un scotome central ou péri-central.

L'examen du fond de l'oeil demeure négatif, en dehors d'une pâleur diffuse ou scotorisée de papille.

L'évolution est plus ou mpins favorable

Une atrophie optique peut subsister.

5°- Nystagmus

Il s'intègre la plupart du temps dans un syndrôme vestibulaire. Très souvent discret on en arrivai à la Réunion Neurologique Franco-allemande de 1966, à la conclusion suivante : " On ne saurait dire si le discret nystagmus peut être considèré comme une névrite du nerf vestibulaire ou comme provenant d'une lésion du tronc cérbral.

En effet, devant l'importance des trouble moteurs, il est difficile de comparer le nystagmus aux autres élèments de la triade vestibulaire et d'en retenir l'origine centrale ou périphérique.

Il semble néanmoins que les deux types de lésions peuvent se voir. De toute façon ce nystagmus au cours des polyradiculonévrites suit la même évolution que tous les autres signes neurologiques et tout comme le paralysies oculaires il peut précèder ou suivre l'atteint des autres nerfs crâniens ou le déficit moteur des membre s'intégrant à une forme mésocéphalique pure ou spino-mésocéphalique.

Aucune observation ne mentionne de nystagmus isolé.

6°- Le syndrôme de Claude BERNARD-HORNER

L'association d'un myosis avec conservati des réactions pupillaires, d'un rétrécissement de la fent palpébrale, d'une enophtalmie, et d'une petite infection conjectivale fait porter le diagnostic de syndrôme de Claude Bernard Horner.

Ce syndrôme est extrêmement rare (environ 10 cas décrits).

b)- Evolution des signes oculaires

Ce que nous avons dit à propos du mode évolutif du facial s'applique également aux atteintes oculaires.

A savoir que chaque nerf guérit pour son propre compte.

Nous verrons dans notre chapître consacré aux rechutes, récidives et séquelles que toutes les évolutions ne sont pas bénignes bien qu'il ne s'agisse que d'un pourcentage infime.

c)- Atteinte des autres nerfs crâniens

1°- le trijumeau

Peu fréquente l'atteinte de la Vème paire crânienne serait de l'ordre de 2%.

Elle se voit surtout lors des atteintes oculo-motrices ou faciales, elle n'est pratiquement jamais isolée.

Le début peut, tout comme les autres paires crâniennes, être brutal ou progressif. Tout ou partie des trois territoires du trijumeau peuvent être lésés.

Les manifestations cliniques sont essentiellement sensitives. Elles sont de deux ordres :

- les névralgies
- les anesthésies.

Les névralgies :

Elles sont fréquentes touchant tout ou partie du nerf. On distingue trois tableaux différents :

* les névralgies intermittentes

C'est en général un douleur aigue, en coup de poignard, irradiant dans le territoire concerné. Elle est provoquée par le moindre attouchement ou mouvement de la face.

La douleur survient par crise de 2 à 3 minutes au bout desquelles tout redevient normal.

* les névralgies continues

Ici il existe toujours un fond douloureux sur lequel se greffent ou non des accès paroxystiques.

Là également tout ou partie du territoire est atteint. La plupart du temps il existe des signes d'hypoesthés voire d'anesthésie.

Pour ce qui nous concerne, la névralgie continue constitue le mode d'expression le plus fréquent dans l'atteint de la Vème paire.

* les sympathalgies

Ce sont des douleurs diffuses permanentes avec impression de cuisson, de tension douloureuse.

Elles sont provoquées par les émotions, le bruit, etc... Un fait caractéristique est qu'elles débordent largement du territoire concerné prenant le cou et parfois l'épaule.

L'anesthésie :
.....

a)- l'anesthésie cutanée

constitue le critère diagnostic majeur.

On distingue trois territoires : l'ophtalmique le maxillaire supérieur, le maxillaire inférieur.

b)- l'anesthésie cornéenne

C'est un excellent signe d'atteinte du trijumeau.

c)- l'anesthésie muqueuse

intéresse la muqueuse buccale à l'exception de l'arrière-gorge et des piliers; elle concerne également les 2/3 antérieurs de la langue.

Les troubles moteurs :
.....

concernent la paralysie des muscles temporaux et massetérins : c'est la classique bouche oblique ovalaire.

Dans les très rares paralysies bilatérales, il y a impossibilité à la mastication.

En ce qui concerne l'évolution dans le GUILLAIN-BARRE, elle est très variable se faisant indépendemment du reste de la maladie. Dans notre observation N°3, la guérison ad-integrum s'est faite en deux mois.

2°- IX,X,XII ème paires

Leur atteinte va conditionner la gravité de la maladie en engendrant des troubles de la déglutition et de la phonation qui risqueront s'ils ne sont pas surveillés, d'être fatal.

Insistons d'emblée sur le fait que trouble de la phonation-déglutition n'est pas synonyme d'atteinte des IX,X,XIIème paires.

Sommairement le diagnostic d'atteinte :

* Du X est fait sur la paralysie velo-palatine et sur la voix nasonnée.

* Du IX est fait sur l'abolition du nauséeux, des troubles de la parole et surtout des troubles de la déglutition.

  A l'examen de l'arrière-gorge, lorsque l'on fait prononcer au patient la lettre " a " ou " e ", on observe une déviation latérale en totalité de la paroi postérieure du pharynx du côté sain (" Comme un rideau qui se ferme ").

  Par ailleurs existent des troubles de la sensibilité gustative dans le 1/3 postérieur de la langue.

* Du XII est fait par la protrusion de la langue vers le côté paralysé lors des mouvements actifs. Il existe également des troubles de la phonation, déglutition, mastication.

3°- Les autres paires crâniennes

Les II,VIII et XIème paires crâniennes ne sont jamais atteintes au cours du GUILLAIN-BARRE

d)- Cas des troubles de la déglutition et de la phonation

Très fréquents, ils doivent faire craindre des troubles respiratoires. C'est pour cette raison que l'on doit hospitaliser tout GUILLAIN-BARRE quelle que soit sa forme topographique.

Atteignant 27% dans la statistique de CASTAIGNE, ces troubles se voient indifféremment dans les formes mésocéphaliques ou spinales.

Leur intensité est extrêmement variable allant de la simple gêne à avaler ou à une certaine tonalité de la parole, à l'obligation de l'alimentation liquide voire parentérale et à une parole complètement incompréhensible.

Leur évolution est extrêmement variable pouvant rester au stade de la simple gêne ou aller vers la détresse respiratoire. Cette évolution est imprévisible et ne dépend aucunement de l'intensité de l'atteinte des autres paires crâniennes.

C'est ainsi que ces troubles peuvent apparaître avant toute atteinte mésocéphalique et disparaît alors que l'intensité de la maladie est à son acmé.

Quant à l'étiologie de ces troubles, elle est évident lorsqu'il y a diplégie faciale nette ou bien atteinte des IX, X ou XIIème paires, voire atteinte bilatérale du trijumeau mais bien souvent n'existe aucun signe étiologique évident.

e)- Cas des troubles respiratoires

Ces troubles nécessitant l'assistance d'une machine se retrouvent dans environ 18% des cas de GUILLAIN-BARRE.

Ils sont à l'origine de la plupart des décès dela maladie.

Si à l'origine on peut retrouver une paralysie des muscles respiratoires et en particulier du diaphragme , la plupart du temps, il s'agit de troubles majeurs de la déglutition.

En effet chaque fois que la musculature pharyngée a perdu son fonctionnement, l'on doit redouter les phénomènes de :

* stase dans l'oro-pharynx de mucus etde sérosités qui ne peuvent plus être déglutis.

* d'emcombrement pharyngo-laryngo-tracheal progressif

* d'infection pulmonaire

* de fausses routes inévitables si l'alimentation orale a été poursuivie

* de troubles de la ventilation pulmonaire associés

Souvent et malgré les efforts pour dégager les voies aériennes encombrées survient après unecourte phase de coma asphyxique, une syncope mortelle.

L'on voit donc la nécessité d'un dépistage précoce de la déglutition afin de mettre en route un traitement essentiellement préventif que nous étudierons dans un prochain chapître.

°
°°°

2° - LES ATTEINTES NON SPECIFIQUES COMMUNES A TOUTES LES FORMES DE GUILLAIN-BARRE

A.- DISPARITION DE LA FIEVRE.

Le problème de la fièvre étant amplement débattu dans la discussion de nos observations N° 1 et N° 2, nous ne nous attarderons pas.

Ce qu'il faut savoir c'est que l'évolution du GUILLAIN-BARRE quelle que soit sa forme et son intensité est absolument apyrétique ; ceci constitue un critère quasi pathognomonique de l'atteinte.

La plupart du temps, la fièvre est due à un syndrôme infectieux prodromique et en tant que tel s'accompagne de tout un cortège de signes cliniques bien classiques.

Néanmoins et nous l'avons vu à propos de notre observation N° 2, elle peut être complètement isolée, et se manifester plusieurs années avant l'apparition de la maladie.

Cette forme évolutive pose,évidemment, un problème étiopathogénique très ardu.

B.- TROUBLES VASOMOTEURS.

Le dérèglement du sytème neurovégétatif est d'une très grande fréquence au cours de l'évolution.

Son intensité est, en général, faible, sa durée courte. ses caractères bénins.

Tout au plus a-t-on signalé des durées de quelques jours et des phénomènes tachycardisants sans réel support anatomique.

Ainsi ont été observés :

* des érythroses palmo-plantaires
* des épisodes de rougeurs-chaleurs
* des phénomènes d'hypersudation localisés ou généralisés apparaissant par bouffées.

Les phénomènes localisés touchent, en général, dans

les formes mésocéphaliques le territoire du nerf atteint. Ce pourra être, oar exemple, simplement une hémi-face.

* des à-coups hypertensifs sans réelle gravité
* éréthysme cardio-vasculaire
* enfin épisodes tachycardisants paroxystiques

C.- TROUBLES SPHINCTERIENS.

Fréquemment observés, ils sont vraisemblablement dûs à des désordres neurovégétatifs.

Il s'agit, en général, de rétention d'urine de quelques jours cèdant spontanément.

L'incontinence est moinsfréquemment notée.

D.- CAS DE LA PRESENCE DES SIGNES NEUROLOGIQUES SUBJECTIFS ET OBJECTIFS TRANSITOIRES .

Les signes subjectifs sont les céphalées, myalgies, paresthésies, etc...

Les signes objectifs sont les parésies des membres inférieurs et la baisse des réflexes ostéo-tendineux, les troubles de la sensibilité coordonale postérieure.

Si ces signes sont la règle,au cours de la forme spinomésocéphalique, leur apparition au cours de l'évolution d'une forme mésocéphalique dite pure pose des problèmes pathogéniques intéressants.

Déjà en 1938, MARTIN et TITEGA avaient noté un fait analogue dans leurs observations et avaient conclu :

" la disparition progressive en l'espace de quelques jours des réflexes ostéo-tendineux et leur réapparition rapide par la suite est caractéristique ".

Par la suite cette participation spinale transitoire, notée dans presque tous les cas de forme mésocéphalique, faisait dire à CASTAIGNE qu'il n'existait pas de forme mésocéphalique pure.

Toutefois, et là il s'agit d'une question de nomemclature, la trop brèveapparition des signes spinaux et leur faible intensité, ne permet pas de classer ces cas dans les formes spino-mésocéphaliques classiques.

Néanmoins, il faut savoir que sous le vocable mésocéphalique, se trouve englobée la possibilité d'atteinte spinale mineure.

E.- LES PHENOMENES ATAXIQUES.

Extrêmement fréquents, dans l'évolution du GUILLAIN-BARRE spino-mésocéphalique ou mésocéphalique, ils son dûs à deux mécanismes principaux :

- soit il s'agit d'une atteinte pseudo-tabétique par lésion des racines postérieures
- soit il s'agit d'une origine cérébelleuse par lésion d la voie cérébelleuse à un niveau qui reste encore mal défini.

Quoi qu'il en soit, il semble que les manifestations, a minima, soient plus fréquentes que les grands syndrômes ataxiques accompagnant toute l'évolution de la maladie.

Grandement développés dans les discussions de nos observations N° 2,5 et 6, nous en dégagerons brièvement le grandes lignes :

1°- L'atteinte coordonnale postérieure : Type pseudo-tabétique :

Son diagnostic se fait :

* sur la station débout :

  Il existe un Romberg (+) : c'est-à-dire une oscillation en tous sens aggravée par l'occlusion palpébrale ce qui la différencie du syndrô cérébelleux.

* sur la marche :

  Par un élargissement du polygone de sustentatio exagèrée par l'occlusion palpébrale

A l'examen, il existe :

* une hypotonie globale avec hyperextensibilité responsable de mouvements de très grande amplit de

* une impossibilité d'apprécier la situation dans l'espace des différents segments de membres lors de l'occlusion palpébrale ou bien encore de réussir la classique épreuve doigt-nez ou talon-genou.

  Ceci marque le trouble de la sensibilité profonde.

A côté des formes habituellement bénignes, il peut exister des cas fort rares de grande ataxie aigue avec incoordination non seulement des quatre membres mais aussi de la tête et du tronc et même de la face, avec mouvements anormaux lorsque le sujet parle ou mange et parfois même de la langue avec parole embrouillée.

Signalés par DEJERINC, ces faits font partie de l'ataxie locomotrice globale avec atteinte facio-linguale.

Le caractère d'intensification de tous ces mouvements lors de l'occlusion palpébrale permet de faire le diagnostic d'atteinte coordonnale postérieure pseudo-tabétique.

2°- L'atteinte cérébelleuse :

Le diagnostic est fait sur :

* l'hypotonie
  - hyperlaxité
  - R O T pendulaire
* station debout
  - oscillations en tous sens non exagèrées par l'occlusion palpébrale : Romberg (-)
  - mauvaise résistance aux poussées
* marche
  - festonnante
  - élargissement du polygone de sustentation non exagèré par l'occlusion des yeux
* Troubles élocution : Dysarthrie

  Voix lente, irrégulière,explosive,saccadée.

A l'examen :

* hypermétrie
* crochetage
* adiodococinésie
* Stewart-Holmes (+)
* troubles dans le dessin,écriture.

3°- Cas du syndrôme de FISHER

Ce syndrôme constituant une forme clinique particulière, GUILLAIN-BARRE associé une ophtalmoplégie avec aréflexie et ataxie.

Il est relativement rare.

L'ataxie fait ici partie intégrante de la maladie et peut être indifféremment de type cérébelleux ou pseudo-tabétique.

°
°°°

V.- LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES.

1°- La biologie, en général.

Elle reste dans la période d'état strictement normale et en particulier numération de formule sanguine, vitesse de sédimentation et ionogramme sanguin et urinaire.

Quant aux recherches virologiques et bactériennes, elles ont toujours été négatives.

2°- Le liquide céphalo-rachidien.

La ponction lombaire réalise dans le GUILLAIN-BARRE la clef de voûte du diagnostic.

Elle est toujours perturbée à la phase d'état et quasi pathognomonique de la maladie; la perturbation essentielle est la dissociation albumino-cytologique du L.C.R.

GUILLAIN-BARRE retenait deux critères :

- moins de 12 élèments au mm3
- albuminorachie supérieure à 4,40 g/l

a)- L'hyperalbuminorachie

* Apparaît la plupart du temps pendant la première semaine mais il faut savoir que son apparition peut être retardée d'environ une dizaine de jours et donc une normalité des résultats au début ne doit pas faire refuter le diagnostic.

* Son taux atteint un maximum entre le 15ème et le 30e jour et se situe aux alentours de 1,50 g avec une fourchette assez large comme nous le verrons sur le croquis ci-après.

*Le taux de l'albuminorachie ne conditionne absolument pas l'intensité des signes cliniques et vice versa.

Là encore on retrouve cette loi du GUILLAIN-BARRE selon laquelle toutes les atteintes semblent évoluer pour leur propre compte.

* le retour à la normale est en général lent mais toujours fonction du taux d'albumino-rachie atteint.

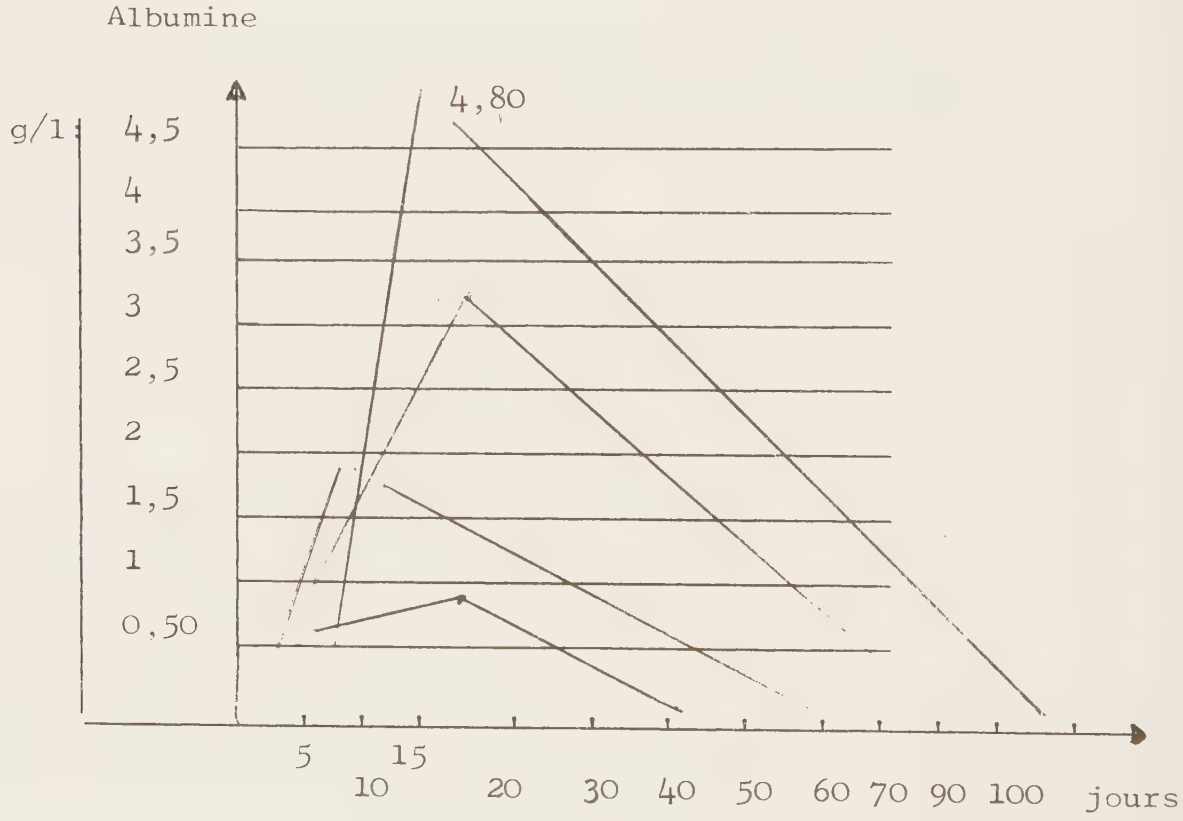
  Ainsi on pourra voir des évolutions allant de 30 jours à trois mois (certains ont parlé d'un an).

Cas de la pléicytose
.....

Certains auteurs ont rapporté des cas d'élévation du nombre des élèments supérieurs à 20.

Nous n'avons pu retrouver les chiffres atteints.

Néanmoins ces cas sont fort rares et s'accompagnent toujours d'une dissociation albumino-cytologique marquée qui permet le diagnostic



Evolution de l'albuminorachie dans le syndrôme de GUILLAIN-BARRE d'après une étude de DEBRE et THIEFFRY.

3°- Le fond de l'oeil

Son intérêt est double d'une part diagnostic en éliminant le diagnostic d'hypertension intra-crânienne avec la possibilité de tumeur sous-jacente et d'autre part pronostic dans les cas d'atteinte du nerf optique.

* le flou papillaire :

C'est l'aspect le plus fréquent qui s'observe dans 2 à 3% des GUILLAIN-BARRE. La plupart du temps, il est bilatéral, très insidieux et sa découverte en est fortuite.

Sa disparition est rapide et sans séquelles.

Son interprétation est difficile. Toutefois, il peut évoluer vers l'oedème proprement dit.

* l'oedème papillaire :

D'installation insidieuse bilatérale s'accompagnant parfois des signes de l'hypertension intra-crânienne, il traduit l'atteinte du nerf optique.

* les autres aspects :

Ils traduisent l'atteinte du nerf optique :

- soit une névrite optique oedémateuse,
- soit une névrite optique rétro-bulbaire

Ces divers aspects sont d'interprétation délicate et affaire de spécialiste. Ils demeurent rares au cours du syndrôme mésocéphalique.

4°- Les autres épreuves oculaires.

* Le Lancaster et l'épreuve au verre rouge

a pour but de dépister une diplopie mineure.

* l'épreuve vestibulaire calorique

permet de dépister les paralysies oculaires des mouvements conjugués

5°- L'E.M.G.

Dans le syndrôme mésocéphalique l'enregistrement du nerf facial a donné les résultats suivants :

A savoir que l'électromyogramme ne s'avèrait être anromal que dans les cas d'atteinte clinique du nerf en question. L'E.M.G. ne peut donc servir de dépistage.

Dans tous les cas, il s'agit d'un syndrôme neurogène périphérique avec :

* à la stimulation galvanique une réponse lente
* à la détection au repos : une fibrillation spontanée
* et surtout une baisse de la vitesse de conduction qui est le premier signe à apparaître.

Dans le GUILLAIN-BARRE, les études faites sur le facial tendent à prouver que les lésions portent surtout sur la partie distale du neurone engendrant ainsi une augmentation du temps de latence distale à la stimulation.

6°- Testing

Naturellement il est difficile d'en parler dans un syndrôme mésocéphalique pur puisqu'on suppose qu'il y a intégrité des membres.

Néanmoins une composante spinale accompagnant souvent la maladie, il est utile d'en dire quelques mots.

Dans ce qui nous concerne, il s'agit surtout de déceler une atteinte périphérique dans un but plus didactique que pronostic.

La partie du testing nous intéressant se situe donc entre 3 et 4 (3 (-), 3 (+),4) c'est-à-dire du mouvement se faisant difficilement avec pesanteur (* 3(-) *) au mouvement se faisant normalement mais sans grande puissance (4) en passant par les mouvements avec pesanteur contre résistance d'un seul petit doigt 3 (+).

Les résultats sont donc fonction de l'atteinte qui n'est jamais systématisée ni en topographie, ni en intensité ni en évolution.

Tous les stades du testing de 0 à 5 peuvent s'observer.C'est-à-dire de la simple parésie à la paralysie d'un muscle ou d'un groupe de muscles. Il faut cependant dire que c'est en général la racine proximale des membres qui est touchée et plus ou moins symétriquement.

7°- .E.E.G.

Dans la totalité des cas de GUILLAIN-BARRE qu'ils soient spinomésocéphaliques ou mésocéphaliques purs, les vérifications électroencephalographiques ont été normales.

Toutefois l'étude de l'E.E.G. dans cette maladie est loin d'être terminée car il semblerait qu'une participation encéphalique fut parfois enregistrée.

Nous renvoyons le lecteur au travail de CASTAIGNE paru dans la Revue de Neurologie de Octobre 1966.

o
ooo
ooooo

VI.- EVOLUTION .

1°- De la maladie, en général.

Nous l'avons vu, si le début de la maladie peut être brusque dans 75% des cas, il est progressif ; la symptomatologie clinique atteingant dans ce dernier cas son acmé dans un délai allant de quelques jours à 7/8 semaines.

Complètement indépendante de l'intensité du syndrôme clinique ou biologique, l'évolution ira la plupart du temps vers la guérison dans des délais allant de 4-5 semaines à presqu'un an.

Toutefois, et nous le verrons dans notre prochain chapître, des formes chroniques voire de simples récidives peuvent apparaître.

Enfin n'oublions pas la possibilité d'évolution fatale lors de l'atteinte des fonctions respiratoires encore que la réanimation neuro-respiratoire ait rendu cette éventualité exceptionnelle.

2°- Des atteintes en particulier.

Nous le soulignons à nouveau chaque nerf crânien évolue pour son propre compte dans des délais allant de 4-5 semaines à un an.

3°- Cas des rechûtes et récidives.

Les récidives se voient dans environ 5% des cas de GUILLAIN-BARRE. Nous en rapportons, dans cette thèse, un cas (observation N° 3).

Naturellement, nous entendons par récidive une véritable rechûte survenant après undélai de stricte normalité clinique et biologique.

Ce délai pourra être de quelques mois à un an voire deux ans. Dans notre observation, il s'agissait de 18 mois.

L'atteinte pourra porter sur un autre nerf voire le même mais du côté opposé ce qui pose un intéressant problème pathogénique si on exclut le hasard

L'évolution de cette seconde atteinte est strictement superposable au schema classique de la maladie.

4°- Cas des formes chroniques et des séquelles

Contrairement à l'opinion généralement admise selon laquelle le GUILLAIN-BARRE guérit sans séquelles, il a été mis en évidence dans un grand nombre de cas, des déficits.

Dans les formes chroniques ou récidivantes cela a même été la règle générale.

Si les formes récidivantes se voient dans 5% des cas, les formes chroniques s'observent dans 15% des cas. Naturellement en ce qui concerne les séquelles, elles sont plus fréquentes sur les nerfs plus souvent atteint c'est-à-dire qu'il n'y a pas de paires crâniennes prédisposées aux séquelles

évolution	Nombre de Cas	Séquelles
aigue	93	55
chronique	21 (16%)	16
récidivante	6 (5%)	5
total	120	76

EVOLUTION ET SEQUELLES

Nous voyons donc que même dans les formes aigues dans près de 50% des cas apparaissent des séquelles. Le chiffre atteint les 90% pour les formes chroniques et récidivantes.

AGE D'APPARITION ET SEQUELLES

âge d'apparition	Nombre de cas	Nombre de séquelles
en dessous de 10 ans	1	-
10 - 19	6	2
20 - 29	18	13
30 - 39	10	5
40 - 49	21	10
50 - 59	38	29
60 - 69	21	13
au dessus de 70 ans	5	4
TOTAL	120	76

FREQUENCE ET CARACTERES DES SEQUELLES SELON LES PAIRES CRANIENNES TOUCHEES

a)- Le facial

C'est le plus touché par ordre de fréquence. Les séquelles sont à type de parésies ou de parasthésies plus ou moins intenses.

b)- Le nerf optique

Il existe un certain nombre de cas d'évolution vers l'atrophie optique. L'origine aura pu en être un oedème papillai pratiquement toujours bilatéral et donnant par conséquent des atrophies doubles mais aussi et surtout une névrite optique rétro-bulbaire dont l'évolution est plus ou moins bénigne.

c)- Le trijumeau

Des douleurs résiduelles ont été notées dans un certain nombre de cas.

Soulignons néanmoins, encore une fois, le caractère bénin habituel de la maladie, les séquelles étant l'exception confirman la règle.

VII.- LES FORMES CLINIQUES DU SYNDROME MESOCEPHALIQUE :

De nombreuses formes peuvent être isolées selon la symptomatologie, l'évolutivité, les séquelles, etc...

Plutôt que de décrire toutes ses formes nous n'en dégagerons que deux principales :

1°- La forme avec pléiocytose du L.C.R.

Contrairement au critère classique de GUILLAIN qui n'affirmait la maladie qu'avec un taux d'élèments inférieurs à 12 par mm3, il a été rapporté quelques cas fort rarès d'authentiques GUILLAIN-BARRE avec pléiocytose du L.C.R.

Personnellement nous n'avons pu retrouver de telles formes et nous n'en préciserons donc pas le caractère.

2°- Le syndrôme de FISCHER

Le groupement symptomatique décrit en 1956 par MILLER-FISCHER a une originalité indiscutable non pas par l'existence d'une dissociation albumino-cytologique et d'une atteinte des membres se traduisant par une areflexie diffuse mais par le fait qu'à l'ophtalmoplégie souvent bilatérale et complète s'associe une ataxie cérébélleuse.

a)- L'ophtalmoplégie :

Elle est le plus souvent externe et complète respectant la musculature intrinsèque et également le releveur de la paupière supérieure, dans la majorité des cas. Très souvent l'atteinte est bilatérale.

b)- L'aréflexie ostéo-tendineuse

Elle est en général généralisée et traduit la participation spinale au syndrôme de FISHER

c)- l'Ataxie cérébélleuse :

Il s'agit d'une ataxie de type cérébelleux classique dont l'intensité est plus ou moins prononcée et dont l'évolution est très variable.

Nous ne reviendrons pas sur cette ataxie que nous avons décrite dans les chapîtres précèdents consacrés aux manifestations du GUILLAIN-BARRE, en général.

En conclusion, il faut savoir que ce syndrôme bien que fort rare fait partie du GUILLAIN-BARRE comme en attestent la dissociation albumino-cytologique du L.C.R. et l'atteinte concomittante, fréquente, des aut paires crâniennes.

Notons que là également le facial est très souvent atteint.

VIII.- LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.

Si le diagnostic de GUILLAIN-BARRE mésocéphalique peut être difficile à poser au tout début de la clinique, alors que parfois la biologie est normale, à la période d'état, au contraire, la ponction lombaire avec sa dissociation albumino-cytologique caractéristique ne permet plus l'erreur.

L'erreur la plus commune en matière de diagnostic de forme mésocéphalique de GUILLAIN-BARRE n'est pas la poliomyélite antérieure aigue comme dans la forme spinale mais bien les tumeurs intra-cérébrales en général.

Dans un souci didactique, nous ferons une brève revue des différents diagnostics possibles pouvant se poser devant une paralysie des nerfs crâniens avec ce qui est souvent le cas 1 ou 2 paralysies périphériques concomittantes.

La classification est établie sans tenir compte de la fréquence

1°- Classification générale

A/- POLIO-ENCEPHALITE SUPERIEURE AIGUE

a)- type toxique : ** Gayet Wernicke

Maladie de l'alcoolique chronique,celle-ci va toucher préférentiellement les III,IV et VI paires crâniennes entraînant strabisme et diplopie parfois ptosis.

L'ophtalmoplégie externe complète bilatérale y est rare ainsi que le nystagmus. La musculature interne est généralement respectée, l'accomodation est intacte La névrite optique peut se voir.

Le diagnostic clinique s'attachera à l'anamnèse ainsi qu'à la recherche des paralysies des membres et au sundrôme de Korsakoff

De toute façon, le diagnostic est rectifié par la ponction lombaire.

*** Botulisme

Diagnostic redressé sur ponction lombaire qui est normale et sur les troubles de l'accomodation et les paralysies périphériques.

b)- Type viral : * P.A.A.

Bien que peu fréquentes, on insiste actuellement sur les atteintes hautes mesencéphaliques donnant préférentiellement des atteintes oculaires plus ou moins transitoires.

Le diagnostic est fait sur l'installation brutale en climat fébril et avec une hypercytose du L.C.R.

dans les premières semaines.

** Virus neurotrope

*** Encéphalite épidémique de Von Economo donn
également des atteintes oculaires.

**** Encéphalite de la rage.

B/- LES INTOXICATIONS

Alcool, plomb, nicotine, peuvent donner des atteintes oculaires.

C/- POLIO-ENCEPHALITE CHRONIQUE

C'est une complication des atteintes dégénérative du nevraxe telles qu'elles se voient dans :

- tabes
- sclérose en plaque
- paralysie générale

Elle réalise une

* ophtalmoplégie nucléaire progressive des I IV ,VI paires crâniennes. Elle touche les malades de 30 à 40 ans.

Le début est très progressif touchant essentielle ment l'oeil. C'est en général un ptosis, une diplopie qui pourront aller jusqu'à l'ophtalmoplégie externe ou interne voire complète.

D/- AUTRES SYNDROMES A ATTEINTE NUCLEAIRE

a)- d'origine basilaire

* séquelles de méningite tuberculeuse
* méningo-encéphalite syphillitique
* tumeurs de la base

b)- d'origine diverse

* M. métaboliques
* myasthénie
* myopathie
* ophtalmoplégie congénitale
* ptosis familial tardif
* paralysie oculomotrice périodique
* tous les processus expansifs intra-crâniens
* traumatismes divers

2°- Les atteintes spécifiques à chaque paire crânienne

A/- III-IV-VIème paires

Nous les avons vues en détail ci-dessus, nous en dégagerons quelques unes :

* atteinte du III
  anévrysme de la carotide interne

* atteinte du VI
  fracture de la pointe du rocher

B/- Atteinte du V

* lésions nucléaires
  - syringomyelobulbie
* lésions des noyaux moteurs
  - S.L.A.
* lésions tronculaires
  - neurinome de l'acoustique

C/- Atteinte du VII

* neurinome du facial
* P.F. a frigore
* P.F. par zona du ganglion géniculé
* P.F. par tétanos céphalique

D/- Atteinte du VIII

* tumeurs angle ponto-cérébelleux
* neurinome du VIII

E/- Atteinte du IX

* Exceptionnellement isolée

F/- ATTEINTE du X

* goître
* anévrysme de la crosse de l'aorte

G/- Atteinte du XI

* phlébite de la jugulaire

H/- Atteinte du XII

* Pott sous-occipitale
* tabes
* malformation de la charnière
* tumeurs parotidienne, amygdalienne

E T I O P A T H O G E N I E

Sur le plan étiologique et physiopathologique, les polyradiculonévrites inflammatoires restent cliniquement primitives bien qu'apparaissant dans 50% des cas à la suite d'une affection rhinopharyngée banale.

Toutes les recherches d'ordre virologique entreprises depuis la description de GUILLAIN-BARRE sont demeurées vaines, à l'exception de quelques cas n'excluant pas la coïncidence et ne permettant plus de suspecter l'intervention directe du virus dans la génèse du syndrôme.

Au contraire, la tendance actuelle se fonde sur des analogies expérimentales, sur des données biologiques et immunologiques encore fragmentaires pour incriminer un processus immuno-allergique de type retardé cellulaire non spécifique.

o
ooo
ooooo

A N A T O M I E - P A T H O L O G I E

Soulignons tout d'abord que les conclusions anatomiques n'ont pu être faites que post-mortem ce qui a son importance quant à l'interprétation des faits histologiques

Les lésions sont à la fois dégénératives et inflammatoires avec altération de la pyeline, oedème des neurofibrilles et des cylindraxes, hyperplasie de la gaine de SCHWANN et infiltration lymphoplasmocytaire dans le tissu interstitiel.

Chronologiquement la réaction oedémateuse précède la dégénérescence myelinique. L'altération du neurone n'étant que la conséquence à la différence des lésions neuronales primitives.

Il faut noter qu'il n'y a aucun parallélisme anatomo-clinique. L'intensité des lésions étant beaucoup plus importante que ne le voudraient les paralysies.

Dans les formes mésocéphaliques les atteintes portent souvent sur la région protubérantielle du tronc cérébral et le mésodiencéphale qui est atteint.

o
ooo
ooooo

T R A I T E M E N T

1°- De la maladie en général

* dans la majorité des cas l'on emploie les corticoïdes de sunthèse per- os à doses faibles durant 3 à 6 semaines.

* pour les autres malades, on se contente parfois de la vitaminothérapie B_1B_6

L'appréciation des résultats de la cortico-thérapie est extrêmement hasardeuse en raison de l'évolution spontanée habituellement simple de la maladie vers la regression.

Quelques observations permettent de conclure à l'inéfficacité du traitement voire à l'aggravation de la maladie.

Enfin comme dans beaucoup de corticothérapie, des phénomènes de rebond peuvent se voir à l'arrêt du traitement.

2°- Des troubles respiratoires

Dans la crainte de complications respiratoires tous les GUILLAIN-BARRE doivent être hospitalisés près d'un centre de réanimation neuro-respiratoire.

Dès l'apparition de troubles de la déglutition l'alimentation orale est suspendue.

Au stade de troubles respiratoires, c'est la mise sous machine avec tout le cortège thérapeutique habituel en pareil cas.

c
ooo
ooooo

C O N C L U S I O N S

Conclusions de l'observation N° 1

Elle met en évidence une forme de GUILLAIN-BARRE mésocéphalique typique par son syndrôme grippal de départ, son apyrexie, l'atteinte des III,IV et VIIème paires crâniennes et enfin sa dissociation albumino-cytologique.

L'atypie réside en une participation spinale bien curieuse dans une forme mésocéphalique. En particulier les arthralgies myalgies, et , parésies des quatre membres. Ceci va selon l'étude de CASTAIGNE affirmant qu'il n'y a pas de formes mésocéphaliques pures.

Conclusions de l'observation N° 2

L'originalité de cette boservation de forme mésocéphalique de GUILLAIN-BARRE réside :

a)- en une pré-cession d'une période fébrile de quatre années évoluant par poussées et qui n'a jamais pu être étiquetée. Le fait est que cette fièvre a disparu avec les premiers signes de la maladie et qu'elle n'est jamais réapparue.

b)- en une disparition brève et transitoire des réflexes ostéo-tendineux,qui reste classique et bien connue dans les formes mésocéphaliques, à ceci près que là encore on ne peut parler de syndrôme pur.

c)- dans la survenue de troubles ataxiques de types coordonales supérieurs. Il semble que ces phénomènes ataxiques a minima soient très fréquents dans l'évolution du GUILLAIN-BARRE.

Conclusions de l'observation N° 3

Forme mésocéphalique classique du GUILLAIN-BARRE de part l'atteinte des nerfs oculomoteurs et du trijumeau et de part la dissociation albumino-cytologique.

L'originalité est constituée par la récidive de la Vème paire crânienne survenant après un intervalle libre de 18 mois, et fait curieux. sur l'hémi-face opposée.

Conclusions de l'observation N° 4

Il s'agit d'une forme mésocéphalique de GUILLAIN-BARRE avec atteinte des oculomoteurs et dissociation albumino-cytologique survenue tardivement à la deuxième semaine.

Il a été noté là encore une participation spinale avec déficit moteur rhizomélique. Par contre l'E.M.G. a toujours été normal ; l'origine centrale de ces troubles peut être soulevée.

L'évolution fut extrêmement brève de l'ordre de trois semaines. La récupération se fit variablement selon les paires crâniennes et ce, quelle que fut l'intensité de l'atteinte.

Il faut souligner également la notion que même dans une même paire crânienne, les différents contingents de fibres nerveuses évoluent séparément.

Dans notre observation, la récupération a porté d'abord sur les filets nerveux du III innervant le droit supérieur, interne et inférieur, puis dans un second temps sur le releveur de la paupière

Conclusions de l'observation N° 5

Il s'agit d'une forme spino-mésocéphalique typique que nous avons étudiée en raison de la riche symptomatologie mésocéphalique. L'originalité réside dans le mode révélatoire et évolutif des oculomoteurs et du facial.

L'atteinte débute par les deux VI et c'est seulement 20 jours après que s'installe la diplégie faciale. L'on aurait pu croire alors à la rétrocession de la maladie quand, près de 24 jours après le début, s'installe un ptosis gauche qui durera un mois.

Cette évolution en deux temps est très inhabituelle dans le GUILLAIN-BARRE.

Conclusions de l'observation N° 6

Observation très intéressante mettant en avant un grand syndrôme ataxique, facio-linguale et tronculaire extrêmement rare. Ce type d'ataxie a été décrit par DEJERINC qui le rattache à un déficit du sens musculaire pseudo-tabétique et non, à une lésion cérébélleuse aigue comme aurait pu le faire supposer l'instabilité de la tête, du tronc et les troubles de la parole.

Conclusions générales :

Le syndrôme mésocéphalique du GUILLAIN-BARRE réalise une atteinte aigue des paires crâniennes avec une dissociation albumino-cytologique pathognomonique.

Il survient, en général, après un syndrôme infectieux d'allure grippale, évoluant ensuite toujours sans fièvre. Il touche indifféremment les deux sexes quel que soit leur âge. Néanmoins, il existe deux tranches de morbidité l'une de 20 à 29 ans, l'autre de 50 à 59 ans.

Le début de la maladie bien qu'il puisse s'installer brutalement,survient en général progressivement.

Les paires crâniennes les plus souvent atteintes sont les VIIème d'une part, et les III, IV,VIème paires d'autre part.

Les premières réalisent la diplégie faciale classique, les secondes une ophtalmoplégie indifféremment unie ou bilatérale, complète ou incomplète, entière ou partielle.

Au cours de l'évolution, la survenue de troubles de la déglutition quoique très fréquents et, en général, transitoires, doit faire craindre les troubles respiratoires avec leurs complications habituelles.

Les autres signes cliniques de la maladie forment un pool commun à toutes les formes topographiques du GUILLAIN-BARRE.

Ce sont l'absence de fièvre, les troubles vaso-moteurs, les troubles sphinctériens, les phénomènes ataxiques

L'évolution de la maladie est, en général, de 1 à 2 mois, elle peut être plus brève ou atteindre 1 à 2 ans.

Enfin quoique rares des récidives et des séquelles peuvent se voir. Néanmoins, la bénignité est en principe la règle. La rétrocession des atteintes se fait indépendamment les unes des autres et quelle que soit leur intensité.

En ce qui concerne les examens complémentaires, la ponction lombaire constitue la clef de voûte du diagnostic. Elle montre une cytologie inférieure à 12 élèments/mm3 contrastant avec une hyperalbuminorachie pouvant s'élever jusqu'à 5 g.

L'atteinte est à son maximum entre le 15ème et le 30ème jour, et revient à la normale en 30 à 90 jours selon le taux atteint.

Cet examen permet d'écarter tous les diagnostics différentiels soulevés par la seule clinique.

Quant à l'étiopathogénie du syndrôme mésocéphalique du GUILLAIN-BARRE, elle est encore au stade des hypothèses.

o
ooo
ooooo

B I B L I O G R A P H I E

* GOULON-MARGAIRAZ-NOUAILHAT : Polyradiculonévrites avec dissociation albumino-cytologique du L.C.R.

- E M C ** (4) 097 D^{10} 1.

* DEBRE R. et THIEFFRY S. : Remarques sur le syndrôme de Guillain-Barré chez l'enfant ; à propos de 33 observations personnelles

- ARCHIVES FRANCAISES DE PEDIATRIE 1951-8-357-364

* Diplégie faciale et syndrôme de GUILLAIN-BARRE - MONGIN M.

- MARSEILLE MEDICAL 108 : 147 1971

* Les signes oculaires des polyradiculonévirtes aigues inflammatoires : CHARBONNEL A.

- CAHIERS DE MEDECINE II : 505-18 - 30 Mai 70

* Pathologie des nerfs crâniens

- E.M.C. Tome 4
Tome 3 17063 A^{10}

* Les formes atypiques de la polyradiculonévrite de GUILLAIN-BARRE : FAU,R. & CHATEAU J.

- JOURNAL MEDICAL DE LYON 1957 41 - 493

* Névrite optique rétro-bulbaire dans le syndrôme de Guillain-Barré : MOUREN P.

- REVUE OTO-NEURO-OPHTALMO 43 : 216-21 Juil.
Août: 71

* Polyradiculonévrite exclusive des nerfs oculaires avec dissociation albumino-cytologique - : MAESTRO T.

- REVUE OTO-NEURO-OPHTALMO,1952,19,153,173

* Journal de médecine de Lyon 49 : 891 -2 Mai 68 :

- situation nosologiques des P.R.N. inflammatoires
SCHOTT M.B.
- P.R.N. aigue avec ophtalmoplégie, ataxie et aréflexie (syndrôme de FISHER)
SCHOTT B. BONNET H. BOURRAT Ch. MICHEL)

* Revue neurologique 115 N° 4 -Octobre 66

- la clinique et le traitement des P.R.N. inflammatoires: (SCHALTENBRAND,BAUMER H.)
- Nosologie des P.R.N. inflammatoires
CAMBIER J. , SCHOTT B.
- aspect anatomo-pathologique des P.R.N. expérimentales
KERSTING G (Bonn)

*

- Enquêtes catamnestiques sur les P.R.N. inflammatoires

  D. SEITZ (Göttingen)

- Enquête clinique sur P.R.N. aigues inflammatoires en France

  CASTAIGNE,BRUNET, NOUAILHAT

- Syndrôme polyradiculonévritique extensif et technique de réanimation neuro-respiratoire à propos de 240 cas hospitalisés à CLAUDE BERNARD

  A. MARGAIRAZ et J. EMILE

* Diagnostic et valeur pronostic de l'E.M.G. dans les polyradiculonévrites : Isch F

  REVUE NEUROLOGIQUE (Paris) 117 : 21-34 Juillet 67

* Reflexions sur l'E.E.G. des poliomyélites antérieures aigues et de quelques syndrômes de Guillain-Barré : Giroire H, Charbonnel, Varaletta

  REVUE NEURO. 1955, 93, 440-443

* An évaluation of the facial and trigeminal nerves in polyneuropathy : Electrodiagnostic study in Charcot-Marie, Guillain-Barré anddiabetic neuropathy - KIMURA J.

  NEUROLOGY MINNEAP 21 : 745-52 Jul. 71

* La maladie de Guillain-Barré chez l'enfant - Rapport à la journée de réanimation neuro-respiratoire : Hopital Claude Bernard - Paris 30 Septembre 61

  THIEFFRY J. , ARTHUIS M. , MONSALLIER F.,

  SOREL-DEJERINC.

-=-=-=-=-=-